

Aus der Privatpraxis Priv.-Doz. Dr. med. E. Bürki, Basel

Über Ophthalmia lenta

(rezidivierende Hypopyon-Uveitis)

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Basel

vorgelegt von

Richard Meyer

von Basel

ARNAUD DRUCK BASEL 1954

Aus der Privatpraxis Priv.-Doz. Dr. med. E. Bürki, Basel

Über Ophthalmia lenta

(rezidivierende Hypopyon-Uveitis)

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Basel

vorgelegt von

Richard Meyer

von Basel

ARNAUD DRUCK BASEL 1954

Von der Medizinischen Fakultät genehmigt auf Antrag von Herrn Prof. Dr. F. Rintelen.

Tag der Promotion: 15. Mai 1953.



INHALT

	Seite
1. Einleitung	5
2. Geschichtliche Uebersicht	6
a) Zeit bis Hugonnier (1940)	6
b) Zeit seit 1940	7
3. Eigener Fall	17
Klinisches Bild	17
Zusammenfassung	34
4. Zusammenfassende Betrachtung	37
a) Häufigkeit, Auftreten	37
b) Symptomatologie und Verlauf	37
c) Diagnose und Differentialdiagnose	40
d) Pathologische Anatomie und Histologie	42
e) Zur Aetiologie und Pathogenese der Ophthalmia lenta	44
f) Therapie	57
5. Zusammenfassung	59
6. Literatur	61



Digitized by the Internet Archive
in 2026

1. EINLEITUNG

Unter Ophthalmia lenta (Gilbert) versteht man eine über Jahre sich hinziehende, rezidivierende Iridocyclitis beider Augen. Charakteristisch sind dabei die nach verschiedenen langem Intervall - häufig etwa alle 4 Wochen - immer wieder auftretenden Entzündungsschübe mit oder ohne Hypopyon. Hinzu kommen typische, ebenfalls rezidivierende Veränderungen der Haut (papulo-pustulöse Exantheme, Erythema nodosum), Aphthen der Mundschleimhaut und Ulcerationen am Genitale.

Die erste ausführliche Mitteilung über dieses Krankheitsbild stammt von Neuschüler aus dem Jahre 1898. Wohl haben schon vorher Janin-Quaglino (1871) und Bitsch (1871) eine Augenerkrankung mit rezidivierendem Hypopyon beschrieben, doch handelte es sich nicht um typische Fälle von Ophthalmia lenta. Die ebenso seltene wie charakteristische Affektion wurde in der Folgezeit unter den verschiedensten Namen beschrieben: Rezidivierendes Hypopyon (Neuschüler 1898, Blüthe 1908), doppelseitige eitrige Cyclitis mit Erythema nodosum (Reis 1906), doppelseitiges rezidivierendes Hypopyon mit Opticusatrophie (Koeppel 1917), Iridocyclitis septica (Gilbert 1919), Ophthalmia lenta (Gilbert 1925), rezidivierende allergische Staphylococcen-Uveitis (Weve 1923), rezidivierende Hypopyon-Uveitis (Urbanek 1929), Uveitis recidivans aphthosa (Dascalopoulos 1932), Behçet'sches Syndrom, Morbus Behçet (Behçet 1937), rezidivierende allergische Uveitis mit Hypopyon (Weekers u. Reginster 1938).

Die zutreffendste Bezeichnung ist wohl die von Gilbert 1925 gewählte. Wohl handelt es sich primär meist um eine reine Uveitis (rezidivierende Hypopyon-Uveitis), doch beteiligen sich im weiteren Verlaufe immer auch die anderen inneren Teile des Auges. Der chronische, über mehrere Jahre sich hinziehende, von akuten Schüben unterbrochene, maligne Verlauf rechtfertigt die Bezeichnung "Ophthalmia lenta". Neben dem okulären Krankheitsbild treten die übrigen Erscheinungen an Haut und Schleimhaut derart in den Hintergrund, dass die Benennung "Morbus Behçet" oder "Behçet'sches Syndrom" als weniger glücklich angesehen werden muss. Wohl hat Behçet 1937 speziell auf den Zusammenhang der Erkrankungen der Augen, Haut, Mundschleimhaut und des Genitale hingewiesen. Alle diese Veränderungen sind jedoch schon 1908 - also viel früher - von Blüthe beobachtet worden. Nur der Eingeweihte weiss daher, dass sich hinter der Bezeichnung "Morbus Behçet" eine schwere doppelseitige Augenerkrankung verbirgt.

Die Ursache der Krankheit war bisher vollkommen dunkel. In aetiologischer Hinsicht lassen jedoch die letzten Veröffentlichungen von Gilbert neue Gesichtspunkte erkennen. Um ein möglichst lückenloses Bild über die Klinik der Ophthalmia lenta, ihren Verlauf, ihre Prognose und Therapie zu gewinnen, sollen zunächst die bisher beschriebenen Fälle kurz und übersichtlich zusammengefasst werden. Anhand eines eigenen Falles soll dann speziell auch zu der Frage der Aetiologie der Krankheit Stellung genommen und gezeigt werden, ob die Gilbert'sche Auffassung zu Recht besteht.

2. GESCHICHTLICHE UEBERSICHT

a) Zeit bis Hugonnier (1940)

Die bis zum Jahre 1940 bekannt gewordenen Fälle von Ophthalmia lenta (O. l.) hat R. Hugonnier in einer ausführlichen Inaug. Dissertation zusammengefasst. Es handelt sich um 55 Literaturangaben. Die Originalarbeiten waren jedoch dem Autor infolge des Krieges nur in 36 Fällen zugänglich. Nach einer Darstellung der einzelnen Krankengeschichten dieser 36 Patienten wird anschliessend ein eigener Fall ausführlich geschildert.

Ueber diese 37 Fälle von rezidivierender Hypopyon-Uveitis ist zusammenfassend kurz folgendes festzuhalten: Das männliche Geschlecht war nicht weniger als 31 mal, das weibliche dagegen nur 6 mal beteiligt. Die Mehrzahl der Kranken stand im Alter von 20 - 40 Jahren. Die Altersverteilung ist folgende:

19 Jahre	2
20-30 Jahre	13
31-40 Jahre	10
41-50 Jahre	6
51-55 Jahre	1

In 5 Fällen war das Alter der Patienten nicht angegeben. Bei 22 der 37 Kranken war die Augenerkrankung doppelseitig. In 6 Fällen war nur das rechte, in 7 Fällen das linke Auge befallen. Bei 2 Patienten fehlten nähere Angaben.

Unterzieht man die 37 Fälle einer kritischen Beurteilung, so ergibt sich, dass das typische Krankheitsbild der O. l. wahrscheinlich nur bei 24 Kranken vorlag. Dabei war die Affektion in der grossen Mehrzahl der Fälle doppelseitig. Nur bei 3 der 13 einseitig Erkrankten darf angenommen werden, dass es sich wahrscheinlich um eine echte rezidivierende Hypopyon-Uveitis gehandelt hat (je 1 Fall von Weekers (1938), Behçet (1939) und Cormanschi (1940)). Die übrigen 10 einseitigen Erkrankungen waren entweder nach einer perforierenden Verletzung des Auges aufgetreten oder der gutartige Verlauf sprach a priori gegen eine echte O. l.

Bei den Fällen von echter Hypopyon-Uveitis finden sich fast immer auch Angaben über gleichzeitiges Auftreten von Aphthen der Mundschleimhaut, Ulcera am Genitale und papulo-pustulöse Exantheme der Haut. Seit man weiss, dass diese Veränderungen zum Krankheitsbild gehören, wird auch mehr darauf geachtet, so dass diese Angaben seit dem Jahre 1930 kaum mehr fehlen.

Ueber das klinische Bild, den Verlauf und Endzustand der 24 sicheren oder wahrscheinlichen Fälle von O. l. ergibt die Kasuistik von Hugonnier kein einheitliches Bild,

indem die endgültige Beurteilung infolge zu kurzer Beobachtungszeit in mehreren Fällen nicht möglich ist. Dass die Augenkrankheit jedoch im allgemeinen eine sehr schlechte Prognose hat, zeigen die folgenden Angaben: Bei 45 erkrankten Augen (von 24 Patienten, davon 3 mit einseitiger Erkrankung) führte die Affektion nach zahlreichen Entzündungsschüben, meist im Verlaufe von mehreren Jahren, 23 mal zu vollständiger oder praktischer Erblindung (Lichtschein oder Fingerzählen), 3 blinde Augen wurden wegen Schmerzen entfernt, bei 1 Patienten erfolgte die Enukleation beidseitig. Bei 12 Augen finden sich Angaben über einen Restvisus von

0,1	4 Augen
0,2	2 Augen
0,3	1 Auge
0,4	1 Auge
0,5-1,0	4 Augen.

In 5 doppelseitigen Fällen (10 Augen) fehlen nähere diesbezügliche Angaben.

Daraus ist zu schliessen, dass es offenbar, wenn auch selten - Fälle gibt, die mitteilnem mehr oder weniger verminderten Sehvermögen ausheilen können. Die oben mitgeteilten Fälle mit teilweise erhaltener Sehfunktion sind jedoch nicht als endgültig anzusehen, da gerade unter diesen Patienten solche sich befinden, die viel zu kurze Zeit, oft nur wenige Monate, beobachtet wurden.

b) Zeit seit 1940

Seit dem Jahre 1940 sind weitere 28 Fälle von rezidivierender Hypopyon-Uveitis veröffentlicht worden. Sie seien im folgenden übersichtlich tabellarisch zusammengefasst. Mit wenigen Ausnahmen konnten die Angaben den Originalarbeiten entnommen werden. Wo anamnestisch nichts Besonderes vermerkt wurde, wurde das betreffende Feld der Tabelle leer belassen. Der Augenbefund wurde kurz gehalten. In der Rubrik "Endzustand" sind die irreparablen Veränderungen der Augen zusammengefasst, wie sie sich nach meist jahrelanger Dauer der Augenerkrankung einstellten. In allen jenen Fällen, wo in der Arbeit nur funktionelle Angaben gemacht wurden, wie Amaurose, Erkennen von Lichtschein oder Handbewegungen, Fingerzählen u.s.w., darf der Leser stillschweigend schwere, irreparable objektive Augenveränderungen voraussetzen, wie Phthisis bulbi, Atrophia bulbi, Cataract, Glaskörpertrübungen, narbige Veränderungen von Uvea und Retina, Opticusatrophie.

Waren keine näheren Angaben zu eruieren, so wurde das mit einem Fragezeichen vermerkt. Bei den Fällen 27 und 28 war die Krankheitsdauer noch zu kurz, um von einem Endzustand zu sprechen. In den Rubriken "Nebenbefunde" und "Spezielle Therapie" finden sich nur dann Angaben, wenn solche in den Originalarbeiten besonders vermerkt wurden.

Nr.	Autor Jahr d. Veröffentl.	Geschl.	Alter	Bes. frühere Krankh. und Befunde	Klinische Befunde	
					Seite	Augen Status praesens und Verlauf
1	Cavara 1940	m.	54	1934 Infekt unbekannter Genese mit Conjunctivitis und Visusverminderung. Als Influenza gedeutet. 1935 WaR +	Bds.	1935 Iridocyclitis. Seither rezidiv. Uveitiden. Seit 1 Jahr oft von Hypopyon begleitet.
2	Cavara 1940	m.	43		Bds.	Vor 10 Monaten erstmals Iritis bds. Seither rezidiv. Uveitis, seit 2 Monaten mit Hypopyon.
3	Cavara 1940	w.	19		Bds.	Seit 4 Jahren rezidiv. Hypopyoniritis, bes. rechts.
4	Cavara 1940	m.	43	Pleuritis	Bds.	Seit 15 Jahren Anfälle von rezidiv. Uveitis mit Hypopyon.
5	Cavara 1940	m.	38	Pleuritis, Lues	Li	Seit 5 Jahren rezidiv. Hypopyoniritis links. Rechtes Auge o. B.
6	Marucci 1940	w.	36		Bds.	Seit 7 Jahren - im Anschluss an eine Gravidität - rezidiv. Iridocyclitis mit Hypopyon auf d. re Auge, seit 3 Jahren auch li.
7	Schmidt 1941	m.	26	1937 Gelenkrheumatismus	Bds.	Seit 1936 Iritis, Polyarthrit, Chorioretinitis zentr. re, Iridocyclitis mit Glaskörpertrübungen li. Nach einigen Monaten rezidiv. Hypopyon bds.
8	Schmidt 1941	m.	19	Vor 2 Jahren nach Stirnhöhlenempyem Iritis links	Bds.	Vor 1 Jahr Papillitis u. zentr. Chorioretinitis li, später auch re. Anschliessend rezidiv. Glaskörperblutungen, Uveitis ant. mit Hypopyon. Schliessl. bds. Glaucoma absolutum.

Klinische Befunde					Spez. Therapie
Augen	Haut	Schleimhaut		Nebenbefunde	
Endzustand	Exantheme	Aph- then	Genit. Ulcera		
Re: Cataracta compl. Opticusatrophie, enge Gefäße. Vis: Hand- bew. Li: Glaucoma absolut. mit Sklerektasie.	Maculo-papu- löses Exan- them	+	+	Blutkultur : Staphylococcen Hordeola WaR neg.	Iridektomie re Bluttransfusio- nen. Antiluet. Therapie.
Re: Amaurose Cataracta compl. Vis. li: Fingerzählen	Sykosis-arti- ges Exanthem im Gesicht.	+	+		
Re: Abulbie Vis. li: Handbeweg.		+	+	Apicales Granu- lom. Chron. Ton- sillitis. Amoeba histolyt. i. Stuhl	Enukleation re wegen Schmer- zen
Visus re: Amaurose Visus li: weniger als 0,1	Erythema no- dosum	+	+	Gastrointest. Störungen	
Re Auge: o. B. Li Auge: Amaurose		+	+	WaR früher pos., jetzt neg. Chron. Enterocolitis.	
Visus re: Fingerzählen Visus li: 0,9	Pyodermie im Sulcus nasola- bialis	-	-	Alveolarpyorrhoe Apicitis d. mittl. Schneidezähne unten	
Re Auge: Phthisis bulbi. Amaurose Li: Anophthalmus	Pyodermien am Skrotum, Furun- kulose am Ge- säss	-	-	Zahngranulome Organ. unspez. Liquorbefunde, später wieder normal	Enukleation: li. Bluttransfusio- nen
Bds. Abulbie	Pityriasis ver- sicolor	-	-		Bds. Enukleation wegen Schmer- zen. Bluttransfu- sion, Radiumbe- strahlung

Nr.	Autor	Geschl.	Alter	Klinische Befunde		
				Bes. frühere Krankh. und Befunde	Augen	
	Jahr d. Veröffentl.				Seite	Status praesens und Verlauf
9	Schmidt 1941	m.	37	1934 pneumon. Infekt. In den letzten Jahren Verdauungsstörungen.	Bds.	1935 Uveitis bds. Seit 1936 bds. rezidiv. Hypopyon. Zunehmen der Visusabnahme.
10	Schmidt 1941	m.	29	Vor 8 Jahren Pleuritis.	Bds.	1936 Periphlebitis, anschließend rezidiv. Hypopyon-Uveitis re, seit 1937 auch li.
11	Jensen 1941	m.	22	1939 Pleuritis, keine sichere Tbc. Seit 10 Jahren oft Schmerzen in Waden, Schenkeln u. Gliedern.	Bds.	Mit 12 Jahren Iritis, zunächst li; 6 Monate später auch re. Seither bds. rezidiv. Uveitis, selten flüchtiges Hypopyon, Opticusatrophie.
12	Knapp 1941	w.	40	1932 vorübergehendes Multiple Sklerose-ähnliches Bild	Bds.	1930 Retinitis re. 1931 Rezidiv. 1932 Glaskörpertrübungen. Seit 1933 rezidiv. Iritis mit Hypopyon bds. Cataracta compl. bds.
13	Foss 1941	m.	30		Bds.	1936 vorübergehendes Nebligsehen bds. 1937 schmerzhaftes Iritis bds., in der Folge rezidiv., oft mit Hypopyon.
14	Foss 1941	m.	35	1937 febriler Zustand mit Schmerzen in beiden Beinen. Exanthem an Füßen und Skrotum.	Bds.	Im Anschluss an den febrilen Zustand Nebligsehen. Rezidiv. Iritis bds, seit 1939 rezidiv. Hypopyon.
15	Schüpfer 1942	m.	24	1939 Gelenkrheumatismus	Li.	1940 Iritis li, seit Ende 1940 mit rezidiv. Hypopyon, Glaskörpertrübungen.
16	Gravemeyer 1942	m.	20		?	Rezidiv. Retinitis, später rezidiv. Iridocyclitis mit Hypopyon.

Klinische Befunde					Spez. Therapie
Augen	Haut	Schleimhaut		Nebenbefunde	
Endzustand	Exantheme	Aph- then	Genit- Ulcer		
Visus re: Handbeweg. Visus li: weniger als 0,1		+	+	Blutkultur: Staphylococcen	Bluttransfu- sionen
Re Auge: Phthisis bul- bi. Cataracta compl. Amaurose. Visus li: 5/20		+	+	Zahngranulome	Germanin, Pron- tosil, Bluttrans- fusionen
Bds. Opticusatrophie Visus: Handbe- wegungen	Acneiformes Exanthem an der Stirne	+	+	Hämoptoe, un- spez. Ueberem- pfindlichkeit d. Haut	
Bds. Aphakie, Opti- cusatrophie. Korr. Visus: bds. 0,1	Erythema nodosum	+	+		Röntgenbestrah- lung, Cibazol, später intracaps. Extr. lentis.
Bds. Cataracta compl. Visus bds.: Licht- schein, Proj.?	Akne	+	+	Allg. Ueber- empfindlich- keit der Haut	
Re Auge: Phthisis bul- bi. Cataract, Amau- rose. Li Auge: Cataract. Visus Lichtschein, Proj. unsicher	Erythema no- dos. Pustulö- ses Exanthem	+	+	Allg. Ueberempf. d. Haut. Oft Fie- berattacken mit Schüttelfrost, Rheumat. Schmer- zen in Musk. und Gelenken.	
Re Auge: o.B. Li Auge: Optikusatro- phie. Narben in der Retina. Visus?	Erythema : nodos.	+		Akromegalie	
?	Starke Furun- kulose	+			

Nr.	Autor Jahr d. Veröffentl.	Geschl.	Alter	Klinische Befunde		
				Bes. frühere Krankh. und Befunde	Augen	
					Seite	Status praesens und Verlauf
17	Ferdinando 1943	m.	24	Seit 4 Jahren Kopfschmerzen u. mälariaähnliche Fieberanfalle	Bds.	Seit 5 Jahren bds. Uveitis mit rezidiv. Hypopyon. Links Phthisis bulbi.
18	Ozdtürk 1944	m.	36		Re.	Vor 1 1/2 Jahren Mouches volantes rechts. Nach Besserung Rezidiv mit Visusverminderung. Seit 1943 rezidiv. Iritis mit Hypopyon, oft Hyphaema Sekundärglaukom.
19	Adamantia des 1946	m.	34		Bds.	1936 Verschluss eines Astes d. re V. temp. inf. 1937 Maculablutungen li, Verschluss d. V. temp. sup. 1938 Iritis links, später rezidiv. und mit Hypopyon. Seit 1940 auch rechts.
20	Adamantia des 1946	m.	40		Re.	Seit 1936 wiederholte Schübe von Iritis. 1939 mehrere Rezidive mit Maculablutungen, Hypopyon und Glaskörperblutungen.
21	Appelmans 1947	m.	30	Amputiert nach Kriegsverletzung	?	Innerhalb von 14 Monaten 7 iritische Schübe, davon 3 mit Hypopyon.
22	Klainguti 1948	m.			Bds.	Seit 7 Jahren rezidiv. Uveitis mit Hypopyon, Neuritis optica u. Retinitis zentr. bds. Irisatrophie bds.
23	Gilbert 1948	m.	27		Bds.	1926 zuerst re, dann li Iritis und Glaskörpertrübungen. Seit 1927 ständig rezidiv. Uveitis mit Hypopyon. 1929 Amaurose re.

Klinische Befunde					Spez. Therapie
Augen	Haut	Schleimhaut		Nebenbefunde	
Endzustand	Exantheme	Aph- then	Genit; Ulcer		
Visus re: 4/60 Links: Abulbie		+	-	Glomerulo- nephritis	Enukleation li we- gen Schmerzen
Re Auge: Glaucoma abs. Amaurose Li Auge: o. B.	Erythema an den Beinen	+	+	Phlebitis der re untern Ex- tremität	
Re Auge: Visus 0,4 Zentralskotom, Ge- sichtsfeldeinengung Visus li: Lichtschein Proj. falsch	Pyodermie	+	+	rezidiv. Throm- bophlebitiden der Beine	
Re Auge: Phthisis bul- bi. Amaurose Li Auge: o. B.		+	+	1939 Septicämie mit Fieberattak- ken, Gelenk- schmerzen, Throm- bophlebitis d. unt. Extr.	
?		+		Hypertrophie der Tränendrüsen	Sulfonamide, Bluttransfusion Penicillin
Re Auge: Opticusatro- phie, Cataracta compl. Amaurose Li Auge: Opticusatro- phie, Cataracta compl. Visus 0,1 Visus re: Amaurose Visus li: Fingerzählen					

Nr.	Autor Jahr d. Veröffentl.	Geschl.	Alter	Klinische Befunde		
				Bes. frühere Krankh. und Befunde	Augen	
					Seite	Status praesens und Verlauf
24	Gilbert 1948	m.	34		Bds.	1941 Keratoconjunctivitis epid. Seit 1944 rote Augen. Seit 1945 rezidiv. Iritis m. Hypopyon bds.
25	Bocci 1949	m.	3		Li.	Perf. bulbi durch Minen-splitter. Hornhautnarbe, Metallsplitter auf der Irissichtbar. Iritis, Hypopyon alle 4-5 Tage. Cataracta traumatica
26	Grignolo 1949	m.	49	Gelenkrheumatismus d. grossen Gelenke. Seit 15 Jahren Spondylarthritis ankylopoetica	Re.	1949 Schmerzen orbital u. periorbital. Visusabnahme. Spät Conjunctivitis u. Iritis mit Hypopyon. Besserung. Nach 1 Monat Rezidiv.
27	Schreck 1951	w.	27	Seit 14 Jahren oft Fieberattacken, Haut- u. Schleimhauterscheinungen	Li.	Iritis serofibr., Hyphaema, kein Hypopyon (!), seit 2 Wochen.
28	Pillat 1952	m.	20		Bds.	Vor 1 1/2 Jahren Iritis links, später auch rechts. Seither bds. rezidiv. mit Hypopyon. Visus bds. 6/12.

Klinische Befunde				Spez. Therapie
Augen	Haut	Schleimhaut		Nebenbefunde
Endzustand	Exantheme	Aphthen	Genit. Ulcera	
Bds. starke Glaskörpertrübungen. Visus bds. Handbewegungen	Akneartige Effloreszenzen	+	+	Impetigo am li Knie u. Unterschenkel
Heilung mit Residuen				
Re Auge: hint. Syn- echien. Visus 1,0 Li Auge: o.B.	Erythema exsudat. multif. bei 2. Anfall an unt. Extr., am Genitale u. Gesicht			
?		+	+	Blutserum: + Aggl. titer mit Leptospira icterohaemorrhagiae (Gilbert)
?		+	+	Gelbe Hautfarbe, Ueberempfindlichkeit d. Haut

Neosalvarsan,
Eleudron, Opsonogen, Penicillin, Eigenblutinj.

Staphylococ-
cenantitoxin

Streptomycin

Sulfonamide,
Penicillin, Blut-
transfusion, Aureomycin, PAS,
ACTH, Autovaccine, Chloromycetin, Streptomycin, Tonsillektomie, Antihistaminica.

Zusammenfassung

Ueberblickt man die seit 1940 bekannt gewordenen 28 Fälle von rezidivierender Hypopyon-Uveitis, so ergibt sich eine weitgehende Uebereinstimmung mit den von Hugonnier gemachten Angaben. Die grosse Mehrzahl der Kranken sind Männer. Das weibliche Geschlecht ist unter den 28 Patienten nur 4 mal vertreten. Auch die Altersverteilung stimmt fast genau mit den Mitteilungen Hugonniers überein. Berücksichtigt man nicht das zur Zeit der Veröffentlichung angegebene Alter der Patienten, sondern den Beginn der Augenerkrankung, so resultiert folgendes:

Jünger als 20 Jahre	:	6 Fälle
20-30 Jahre	:	12 Fälle
31-40 Jahre	:	6 Fälle
41-50 Jahre	:	3 Fälle
Ueber 50 Jahre alt	:	0 Fälle

Bei einem Patienten fehlen Angaben über das Alter.

In 19 Fällen erkrankten beide Augen, bei 7 Patienten verlief die Affektion monocular (rechtes Auge: 3 Fälle, linkes Auge: 4 Fälle). In 2 Fällen konnten nähere diesbezügliche Angaben nicht erbracht werden. Untersucht man jedoch die einseitigen Erkrankungen näher, so ergibt sich ein etwas anderes Bild. Bei den Fällen 25, 26 und 27 handelt es sich nicht um eine echte Ophthalmia lenta. Fall 25 betrifft ein 3-jähriges Kind mit Status nach Perforatio bulbi. Die Affektion heilte mit Residuen aus. Bei Fall 27 liegt eine einseitige Leptospiren-Iridocyclitis ohne Hypopyon vor. Allerdings ist die Entwicklungsdauer noch zu kurz, um ein endgültiges Urteil abzugeben. Auch bei dem nur 1 Auge betreffenden Fall 26 scheint keine O.l. vorzuliegen, indem Aphthen der Mundschleimhaut fehlten, die Iritis lediglich hintere Synechien zurückliess und nach einem Jahr ein Visus von 1,0 vermerkt wird. Damit verbleiben lediglich 4 Fälle von wahrscheinlicher O.l., bei denen die Affektion nur 1 Auge betraf (Fall 5 von Cavara, Fall 15 von Schupfer, Fall 18 von Oeztürk und Fall 20 von Adamantiades). Bei allen 4 Patienten bestanden Aphthen der Mundschleimhaut und ulceröse Veränderungen am Genitale.

Für die Beurteilung des Verlaufes der rezidivierenden Hypopyon-Uveitis sind demnach die 3 Fälle 25-27 auszuschliessen. Im weiteren fehlten bei 3 Patienten mit wahrscheinlicher O.l. nähere subjektive und objektive Angaben, so dass für die Kasuistik lediglich 22 Fälle (wovon 3 Fälle einseitig, d.h. 41 Augen) verwertbar sind. Aus der Tabelle geht dabei hervor, dass die schwere Augenerkrankung bei 33 von 41 Augen nach meist jahrelanger Dauer zu Erblindung oder praktischem Verlust des Sehvermögens führte. Nur in 8 Fällen liegen Angaben über einen Restvisus von 0,1 oder mehr vor. Bei 2 Patienten (3 Augen) resultierte ein Visus von 0,5-1,0, doch ist dabei zu berücksichtigen,

dass bei einem Kranken die Dauer der Affektion z. Zt. der Veröffentlichung erst 1 1/2 Jahre betrug, so dass von einem Endzustand noch nicht gesprochen werden kann. Die tabellarische Uebersicht ergibt folgendes Bild über den funktionellen Endzustand:

Amaurose:	16 Augen (5 erblindete Augen wurden wegen Schmerzen enukleiert, 1 Fall doppelseitig)
-----------	--

Erkennen von Lichtschein mit meist falscher Projektion:	4 Augen
---	---------

Erkennen von Handbewegungen:	7 Augen
------------------------------	---------

Fingerzählen, jedoch weniger als 0,1:	6 Augen
---------------------------------------	---------

Visus 0,1:	3 Augen
------------	---------

Visus 0,2 - 0,25 : 1 Auge (nach einer Krankheitsdauer von 4 Jahren)

Visus 0,3 - 0,4 : 1 Auge (nach einer Krankheitsdauer von 6 Jahren)

Visus 0,5 - 1,0 : 3 Augen (1 Auge nach einer Krankheitsdauer von 3 Jahren, 2 Augen nach 1 1/2 Jahren).

Die Prognose der O.l. ist also, wie schon Hugonnier feststellte, ausgesprochen schlecht. Ueber 90 % der Fälle endigten mit völliger oder praktischer Erblindung. Ein brauchbarer Visus resultierte nur bei wenigen Patienten (weniger als 10 % der erkrankten Augen).

3. EIGENER FALL

Herr F.K., geb. 1912, Prokurist

Familienanamnese: Vater 70-jährig, gesund, Mutter durch Unfall gestorben. Keine Geschwister.

Persönliche Anamnese: Als Kind Scharlach. 1939 Blasenentzündung. Erkrankte 1940 im Militärdienst an einer fieberhaften Affektion. Deswegen 14 Tage in einer M.S.A. hospitalisiert. Seither immer wieder schmerzhaft rheumatische Schübe in verschiedenen Gelenken und Muskelgruppen, ohne Fieber, meist innerhalb weniger Tage wieder abklingend. Die deswegen im Jahre 1941 vorgenommene Tonsillektomie führte zu keiner Heilung. Röntgenaufnahmen der Zähne ergaben keinen pathologischen Befund. Die weitere Behandlung bestand in Schwefeleinspritzungen und einer Kur in Leukerbad. Hervorzuheben ist ferner noch die Angabe über Darmstörungen: Seit Jahren vertrage er Fett schlecht und die Stühle seien immer hell und breiig.

Die jetzige Augenerkrankung begann im September 1948 mit einer eigenartigen Ablatio retinae des rechten Auges unklarer Genese. In der Basler Augenklinik (Vorsteher: Professor Dr. F. Rintelen) wurde während der 9-tägigen Hospitalisation des Patienten folgender Lokalbefund erhoben:

Rechtes Auge: äusserlich reizfrei. Cornea klar. Im Kammerwasser fanden sich zirkulierende Zellen in mässiger Zahl. Iris zart, Linse klar, wenige flottierende Glaskörpertrübungen. Die Retina liegt nur in den nasalen und unteren peripheren Partien. Zwischen 9 - 12 Uhr ist sie von Ora zu Ora abgerissen und hängt hängemattenartig zusammengelegt nach unten. Oberhalb der Papille findet sich ein nicht mehr frischer, iriditischer Herd von etwa 3 mm Durchmesser. Augendruck normal. Visus: Finger in 2 m.

Linkes Auge: Reizfrei. Brechende Medien und Fundus o.B. Visus 6/4.

Zur Abklärung der Genese der Netzhautablösung wurde vor allem wegen Tumorerkrankung eine Punktion der subretinalen Flüssigkeit vorgenommen. Dabei ergaben sich keine Tumorzellen im Ausstrich, Pandy +++, Nonne Fällung ++. Von einem operativen Eingriff wurde, der schlechten Prognose wegen, abgesehen. Die Ätiologie war unklar. Der iriditische Herd liess in erster Linie an eine entzündliche Genese denken.

Während des Spitalaufenthaltes wurde nie erhöhte Temperatur festgestellt. WaR negativ. Die Blutsenkungsgeschwindigkeit war mit 13/30 mm in der 1. bzw. 2. Stunde leicht erhöht. Ein Blutstatus wurde nicht gemacht.

2 Monate später bemerkte der Patient flottierende Trübungen vor seinem linken Auge. Er suchte deswegen P. D. Dr. F. Bürki auf, der am 16. 11. 48 folgenden Befund heben konnte:

Rechtes Auge: praktisch reizfrei. Im Kammerwasser finden sich in mässiger Zahl zirkulierende Zellen; der Eiweissgehalt ist leicht erhöht (Tyndalleffekt). Die Iris ist reizfrei, die Linse klar. Im Glaskörper sind reichlich bräunliche Punkte vorhanden. Ophthalmoskopie ergibt keine Einzelheiten vom Fundus. Von allen Seiten erhält man lediglich einen schwachen grau-grünlichen Reflex. Der Augendruck ist digital etwas erhöht. Der Visus ist bis auf Erkennen von Lichtschein (mit unsicherer Projektion) mindert.

Das linke Auge ist reizfrei. Das Kammerwasser zeigt zirkulierende Zellen in mässiger Zahl, die sich in Form eines feinen Zellteppichs auf der Corneartüpfelfläche absetzen. Ein angedeuteter Tyndalleffekt ist auf einen erhöhten Eiweissgehalt im Kammerwasser zurückzuführen. Iris braun, zart, ohne sichtbare Gefässe. Linse klar. Im Glaskörper finden sich einzelne feine, flottierende Trübungen und Punkte. Der Fundus ist etwas unscharf, zeigt jedoch keine sicheren pathologischen Veränderungen. Augendruck normal. Visus links 6/6 - 6/4, 5.

Die eingehende internistische Untersuchung ergab ausser einer erhöhten Erythrocyten-Senkungsgeschwindigkeit von 15/45/102 mm nach 1, 2 und 24 Stunden keinen pathologischen Befund. Vor allem konnten keine Zeichen für das Bestehen einer Tuberkulose oder Lues erbracht werden. Es wurde daher in erster Linie an eine rheumatische Affektion gedacht, ohne dass ein primärer Focus festgestellt werden konnte.

In Anbetracht des langwierigen Verlaufes der Affektion ist eine schematische und etwas abgekürzte Darstellung des weiteren Krankheitsverlaufes nützlich. Der rezidivierende Charakter der O.1. wird erst auf diese Weise deutlich veranschaulicht.

In der folgenden Tabelle finden sich in der ersten Rubrik das Datum der Untersuchung und in der zweiten Rubrik der Augenbefund, getrennt nach dem rechten und linken Auge. Der Uebersicht halber soll dabei der Kammerwasserbefund gesondert dargestellt werden. In der betreffenden Rubrik bedeuten:

H	= Hypopyon
++++	= stärkste Zell- und Exsudatvermehrung im Kammerwasser
+++	= starker Zellgehalt, stark vermehrter Eiweissgehalt im Kammerwasser
++	= zirkulierende Zellen in mässig reichlicher Zahl, leicht verstärkter Eiweissgehalt
+	= zirkulierende Zellen in geringer Zahl, Tyndalleffekt angedeutet
(+)	= vereinzelte zirkulierende Zellen
O	= Kammerwasser optisch leer.

Die übrigen extraoculären Befunde, speziell die Veränderungen der Haut und Schleimhaut, sind in einer besonderen dritten Rubrik zusammengefasst.

In der vierten Rubrik ist die allgemeine Therapie im Detail aufgeführt. Bezüglich der örtlichen Behandlung ist zu sagen, dass lediglich auf dem rechten Auge von Anfang an Scopolamin 1/4 %-ig (Salbe und Tropfen), mehrmals täglich, verabreicht wurde; auf dem linken Auge konnte bisher auf eine lokale Therapie verzichtet werden.

Datum	Augenbefund, Verlauf			
	Rechtes Auge		Linkes Auge	
<u>1948</u>	Zell- u. Eiweiss- geh. d. KW.	Uebriger Befund	Zell- u. Eiweiss- geh. d. KW.	Uebriger Be
26. 11.	+++	Reizfrei	0	Visus 6/4. Feine- rende Glaskörpert gen.
11. 12.	+++		(+)	
13. 12.	++++	Schmerzen, stärkere Rei- zung, ciliäre Injektion. Fi- brin im Kammerwasser, multiple hint. Synechien, Irishyperämie		
17. 12.	+++	Reizfrei, dichtes Glaskör- perexsudat	0	
22. 12.	+++	Wieder weniger gereizt	0	
<u>1949</u>				
1. 1.	++	Reizfrei	(+)	Reizfrei
3. 1.	++	Reizfrei	(+)	Reizfrei
5. 1.	+++	Wieder ciliäre Injektion	+	Reizfrei
6. 1.				
7. 1.	+++	Schmerzen, Epithelödem der Cornea. Augendruck 20 mm	0	
8. 1.	+++	Zunahme der Irishyperämie, beginn. Ektropium uveae	0	
10. 1.	+++	Reizung geringer, Cornea klarer	0	
14. 1.	+++	Rubeosis iridis. Zunahme d. Ektropium uveae, Augen- druck leicht herabgesetzt	0	
20. 1.	++++H	Gemischte Injektion, Hypo- pyon von 1 mm Höhe	0	
22. 1.	++++H	Subj. besser, Abnahme des Hypopyon	0	
27. 1.	+++	Fast reizfreies Auge	0	
29. 1.	++++	Neuer Schub mit verstärker Reizung	0	
30. 1.	++++H	Starke gemischte Injektion	0	
2. 2.	+++	Zunahme der Rubeosis iridis	0	

Allgemeiner Befund	Allgemeine Therapie
intraven. Inj. nur mit grossen Schwierigkeiten wegen jeweiliger Thrombosierung und Infiltratbildung Multiple Aphthen d. Mundschleimhaut, Papulo-pustulöse Effl. d. Gesichtshaut, die teilweise schon vorher bestanden, aber nicht beachtet wurden. Bestätigung d. Wahrscheinlichkeitsdiagnose "Morbus Behçet" durch die dermat. Poliklinik (Vorsteher: Prof. Dr. Lutz).	<u>Atophanyl altern. mit Calc. Sandoz</u> 1 Injektion tgl. i. v. 5 Amp. à 10 ccm 3 Amp. 10% à 10 ccm daheim Calc. Sandoz granulat. 3 x 1 Kaffeelöffel Weitere 4 Atophanyl- und 2 Calciuminjekt. alle 1-2 Tage <u>Penicillin</u>kur (Depot-P.), zunächst 40'000 Einh., steigend auf 450'000 Einh. tgl., total 6,3 Mill. Einh. (20 Inj.) 13. Inj. <u>Benicot</u> (Roche) 2 Amp. i. m. (= 4 ccm)

Datum	Augenbefund, Verlauf			
	Rechtes Auge		Linkes Auge	
1949	Zell- u. Eiweiss- geh. d. KW.	Uebrigere Befund	Zell- u. Eiweiss- geh. d. KW.	Uebrigere Befund
5. 2.	+++	Reizung wieder geringer	0	
7. 2.	++++	Erneuter Schub ohne Hypopyon	0	
12. 2.	+++	Abnahme d. entzündl. Ersch.	0	
16. 2.	++++H	Seit 15. 2. Verschlechterung	0	
19. 2.	+++	Entz. erscheinungen geringer	0	Visus 6/4, Glaskörper- bungen unverändert
26. 2.	+++	Reizung fast verschwunden	0	
7. 3.	++++	Gemischte Injektion, Irisge- fässe stark erweitert. Kammer- wasser trüb, voll Zellen	0	
12. 3.	++++	Nach ruhigem Intervall erneut stärkere Reizung u. Exsudatbil- dung. Starke Rubeosis iridis	0	
18. 3.	++	Starker Rückgang der Exsuda- tion und Hyperämie	0	Reizfrei
26. 3.	+++	Seit 5 Tagen wieder Zunahme d. Reizung u. Exsudation	(+)	
2. 4.	++	Reizung minimal	0	
9. 4.	++	Seit 21. 3. kein Entz. schub mehr aufgetreten	0	
20. 4.	+++	Seit 17. 3. wieder kleiner Schub mit stärkerer Irishyperämie	0	
25. 4.	++	Reizung weitgehend abgeklun- gen. Dichtes Glaskörperexsu- dat, kein Einblick	0	
2. 5.	++	Reizfrei, Iris noch stark hyper- ämisch, Augendruck -1	0	
9. 5.	++	Unverändert	0	
16. 5.	++	Reizung gering	0	
23. 5.	++	Weitere Abnahme der Zellen	0	
10. 6.	++++H	Schub seit 9. 6. Kleines Hy- popyon, stärkere Reizung	0	

Allgemeiner Befund	Allgemeine Therapie																																														
	<u>Benicot (Roche)</u> 2 Amp. i. m. (= 4 ccm) <table> <tr> <td><u>Elkosinstoss</u></td><td>4 ccm</td></tr> <tr> <td>40 Tabl. in 4 Tagen</td><td>4 ccm</td></tr> <tr> <td><u>Cibazolstoss</u></td><td>4 ccm</td></tr> <tr> <td>20 Tabl. in 4 Tagen</td><td></td></tr> <tr> <td></td><td>4 ccm</td></tr> <tr> <td><u>Cibazolstoss</u></td><td>2 ccm</td></tr> <tr> <td>20 Tabl. in 4 Tagen</td><td></td></tr> <tr> <td><u>Cibazolstoss</u></td><td>2 ccm</td></tr> <tr> <td>20 Tabl. in 4 Tagen</td><td></td></tr> </table> Wegen Magen-Darmstörungen 2 Tage bettlägerig <u>Benicot-Tabl.</u> 2 x tgl. 1 Tabl. <u>Irgafenstoss</u> 20 Tabl. in 5 Tagen <table> <tr> <td><u>Irgafenstoss</u></td><td><u>Benicot i. m.</u></td></tr> <tr> <td>20 Tabl. in 6 Tagen</td><td>2 ccm</td></tr> <tr> <td><u>Irgafenstoss</u></td><td>2 ccm</td></tr> <tr> <td>20 Tabl. in 1 Woche</td><td></td></tr> <tr> <td><u>Irgafenstoss</u></td><td>2 ccm</td></tr> <tr> <td>20 Tabl. in 1 Woche</td><td>2 ccm</td></tr> <tr> <td><u>Irgafenstoss</u></td><td>2 ccm</td></tr> <tr> <td>20 Tabl. in 6 Tagen</td><td>2 ccm</td></tr> <tr> <td></td><td>2 ccm</td></tr> <tr> <td></td><td>2 ccm</td></tr> <tr> <td><u>Irgafenstoss</u></td><td>2 ccm</td></tr> <tr> <td>20 Tabl. in 6 Tagen</td><td>2 ccm</td></tr> <tr> <td></td><td>2 ccm</td></tr> <tr> <td></td><td>2 ccm</td></tr> </table> Ulcera d. Mundschleimhaut geheilt, entz. Veränderungen d. Gesichtshaut fast ver- schwunden Auch die breiigen Stühle haben aufgehört	<u>Elkosinstoss</u>	4 ccm	40 Tabl. in 4 Tagen	4 ccm	<u>Cibazolstoss</u>	4 ccm	20 Tabl. in 4 Tagen			4 ccm	<u>Cibazolstoss</u>	2 ccm	20 Tabl. in 4 Tagen		<u>Cibazolstoss</u>	2 ccm	20 Tabl. in 4 Tagen		<u>Irgafenstoss</u>	<u>Benicot i. m.</u>	20 Tabl. in 6 Tagen	2 ccm	<u>Irgafenstoss</u>	2 ccm	20 Tabl. in 1 Woche		<u>Irgafenstoss</u>	2 ccm	20 Tabl. in 1 Woche	2 ccm	<u>Irgafenstoss</u>	2 ccm	20 Tabl. in 6 Tagen	2 ccm		2 ccm		2 ccm	<u>Irgafenstoss</u>	2 ccm	20 Tabl. in 6 Tagen	2 ccm		2 ccm		2 ccm
<u>Elkosinstoss</u>	4 ccm																																														
40 Tabl. in 4 Tagen	4 ccm																																														
<u>Cibazolstoss</u>	4 ccm																																														
20 Tabl. in 4 Tagen																																															
	4 ccm																																														
<u>Cibazolstoss</u>	2 ccm																																														
20 Tabl. in 4 Tagen																																															
<u>Cibazolstoss</u>	2 ccm																																														
20 Tabl. in 4 Tagen																																															
<u>Irgafenstoss</u>	<u>Benicot i. m.</u>																																														
20 Tabl. in 6 Tagen	2 ccm																																														
<u>Irgafenstoss</u>	2 ccm																																														
20 Tabl. in 1 Woche																																															
<u>Irgafenstoss</u>	2 ccm																																														
20 Tabl. in 1 Woche	2 ccm																																														
<u>Irgafenstoss</u>	2 ccm																																														
20 Tabl. in 6 Tagen	2 ccm																																														
	2 ccm																																														
	2 ccm																																														
<u>Irgafenstoss</u>	2 ccm																																														
20 Tabl. in 6 Tagen	2 ccm																																														
	2 ccm																																														
	2 ccm																																														

Datum	Augenbefund, Verlauf			
	Rechtes Auge		Linkes Auge	
1949	Zell- u. Eiweiss- geh. d. KW.	Uebriger Befund	Zell- u. Eiweiss- geh. d. KW.	Uebriger Befund
11. 6.	+++H	Hypopyon kleiner	+	Reizfrei
29. 6.	+++	Seit 28. 6. leichter Schub mit stärkerer Irishyperämie	0	
2. 7.	++	Fast reizfrei	0	
13. 7.	++	Status unverändert. Zunehmende Linsentrübung	0	Reizfrei. Glaskörpertrübungen unverändert. Fundus o.B. Visus 6/4
20. 7.	++	Unverändert	+	Reizfrei
27. 7.	++	Keine Änderung	++	Zellteppich auf der Cornealrückfläche. Reizfrei
30. 7.	++	Fast reizfrei	+	Subjektiv Schleier
6. 8.	++	Fast reizfrei, Irisgefäße weniger gefüllt	0	Reizfrei, Iris o.B.
31. 8.	+	Reizfrei, Cataracta matura, Bulbus weich	(+)	Reizfrei
3. 9.	+	Reizfrei	(+)	
7. 9.	+++	Irishyperämie, ausgesprochene, vermehrte Exsudation	(+)	
17. 9.	++	Fast reizfrei. Iritis stark zurückgegangen	0	
21. 9.	++	Unverändert	0	
28. 9.	++	Reizfrei, Abnahme der Irishyperämie	0	
1. 10.	++		0	
5. 10.	++		(+)	
23. 10.	++	Hatte geringfügigen Schub, Iris noch deutlich hyperämisch	(+)	Reizfrei
16. 11.	+++	Schwacher Schub, leichte Reizung u. Druckdolenz	(+)	
25. 11.	++	Anhaltende Besserung	0	Visus 6/4, Glaskörpertrübung unverändert
3. 12.	+++	Wieder stärker gereizt	0	
17. 12.	++	Reizfrei	0	
23. 12.	++		0	

Allgemeiner Befund	Allgemeine Therapie	
	<u>Irgafenstoss</u> 20 Tabl. in 6 Tagen	<u>Benicot i. m.</u> 4 ccm 4 ccm
	<u>Irgafenstoss</u> 10 Tabl. in 3 Tagen	<u>Benicot fortiss.</u> 25%-ige Lösung 2,5 ccm pro Inj. 2,5 ccm 2,5 ccm 2,5 ccm
Während der Ferien sind erneut Aphthen aufgetreten		<u>Benicot forte-Tabl.</u> tgl. 1 Tabl. à 0,5 g
Aphthen der Mundschleimhaut geheilt		<u>Benicot fortiss.</u> 2,5 ccm i. m. 2,5 ccm 2,5 ccm
Allgemeinzustand gut		2,5 ccm
Occipit. neuralgiforme Schmerzen		2,5 ccm
Beschwerden wieder gebessert		2,5 ccm
Neue Hauteruptionen im Gesicht. Wadenschmerzen links		2,5 ccm
	<u>Benicot forte</u> Tabl. à 0,5 g, 1 Tabl. tgl.	5,0 ccm
Hauteffl. u. Wadenschmerzen verschwunden	<u>Benicot fortiss.</u> 5,0 ccm i. m. 2,5 ccm	
Aphthe an der Innenseite der Oberlippe	2,5 ccm	<u>Vasorutin</u> 3 x 2 Drag. tgl.
Übrige Aphthen geheilt	2,5 ccm	<u>Sclerutin</u> 3 x 1 Tabl. tgl.
Neuralgiforme Schmerzen infraorbital li.	5,0 ccm	<u>Natr. salicylic.</u> 3 x tgl. 1 g

Datum	Augenbefund, Verlauf			
	Rechtes Auge		Linkes Auge	
1950	Zell- u. Eiweiss- geh. d. KW.	Uebriger Befund	Zell- u. Eiweiss- geh. d. KW.	Uebriger Befund
2. 1.	+	Reizfrei	0	Visus 6/4 Reizfrei
11. 1.	+		0	
25. 1.	++	Etwas gereizt	0	
11. 2.	++	Wieder fast reizfrei	0	
15. 2.	++		(+)	
24. 2.	++++H	Frischer Schub. Starke Iris- hyperämie u. Exsudation, mässige gemischte Injektion	0	Reizfrei
3. 3.	+++	Besser, wenig gereizt	0	
10. 3.	++	Fast reizfrei	0	
31. 3.	+	Reizfrei	0	
12. 4.	++	Reizfrei, stärkere Irishyper- ämie	+	
19. 4.	++	Abnahme der Iritis	(+)	
26. 4.	+++	Seit 3 Tagen leichter Schub mit gemischter Infektion u. verstärkter Exsudation.	0	
10. 5.	++	Fast reizfrei, zunehmende Phthisis bulbi, Auge weich	0	
24. 5.	++	Reizfrei	(+)	
2. 6.	+++	Etwas gereizt	(+)	
12. 6.	++	Reizfrei	(+)	Reizfrei
3. 7.	+++	Erneuter kleiner Schub mit ciliarer Injektion	0	
10. 7.	++		+	
17. 7.	++++H	Ciliare Injektion, Hypopyon von 1-2 mm Höhe	(+)	
25. 7.	++	Reizung gering	0	
1. 8.	++	Fast reizfrei, Irishyperämie minimal, zunehmende Iris- atrophie	0	

Allgemeiner Befund	Allgemeine Therapie
Apicitis links oben. Zahnärztl. Behandlung Zahnschmerzen rechts. Zahnröntgen ergeben keine sicheren path. Veränderungen Blutsenkung: <u>37/63/112 mm</u> nach 1,2 und 24 Stunden "Erythema nodosum"-ähnliche Knoten am rechten Unterschenkel Unterschenkelaaffektion vollständig verschwunden	<u>Benicot fortiss.</u> 2,5 ccm 2,5 ccm 2,5 ccm 2,5 ccm 2,5 ccm 2,5 ccm 2,5 ccm 2,5 ccm <u>Benicot (Roche)</u> 4 ccm i. m. 4 ccm 4 ccm <u>Synopen (Geigy)</u> 2 - 3 Tabl. tgl. <u>Benicot forte-Tabl.</u> 2 x tgl. 1 Tabl. à 0,5g <u>Benicot fortiss. i. m.</u> 5 ccm 5 ccm 5 ccm <u>Benicot forte-Tabl.</u> 1 Tabl. à 0,5 g tgl.
Papulo-pust. Effloreszenzen am li Oberlid	

Datum	Augenbefund, Verlauf			
	Rechtes Auge		Linkes Auge	
<u>1950</u>	Zell- u. Eiweiss- geh. d. KW.	Uebriger Befund	Zell- u. Eiweiss- geh. d. KW.	Uebriger Befund
3. 9.	+	Reizfrei	0	
25. 9.	+++	Vor 1 Woche neuer Schub, Iris kaum hyperämisch, fast reizfrei	0	
6. 10.	+	Reizfrei	0	
25. 10.	+	Reizfrei	0	
14. 11.	++	Spur gereizt, stärkere Ex- sudation	0	
8. 12.	+	Reizfrei	(+)	Reizfrei
22. 12.	++	Leichter Schub		
<u>1951</u>				
3. 1.	+	Zunehmende Verkleinerung des Auges	0	Feine Glaskörpertrü- bungen
12. 1.	+	Reizfrei	0	
17. 1.	++++H	Seit 2 Tagen gemischte In- jektion, Hypopyon von 1 mm Höhe, verstärkte Exsudation	+	Feiner Zellteppich auf der Cornearückfläche
24. 1.	++	Entzündung im Abklingen	(+)	Reizfrei
2. 2.	+	Reizfrei	(+)	
23. 2.	+	Unverändert	0	
3. 3.	+	Reizfrei, Ektropium uveae oben, Irisatrophie mit breiten hint. Synechien unten. Ca- taracta matura, Bulbus weich, phthisisch	0	Visus 6/4
20. 3.	+	Unverändert	(+)	
28. 3.	+++	Seit 26. 3. etwas gereizt. Zell- teppich auf der Cornearück- fläche	0	
6. 4.	++	Abnahme der Iritis	(+)	
4. 5.	+	Reizfrei	0	
9. 5.	+		0	
21. 5.	+	Unverändert	0	

Datum	Augenbefund, Verlauf			
	Rechtes Auge		Linkes Auge	
<u>1951</u>	Zell- u. Eiweiss- geh. d. KW.	Uebriger Befund	Zell- u. Eiweiss- geh. d. KW.	Uebriger Befund
23. 5.	+		0	
28. 5.	+		0	
4. 6.	+		(+)	
18. 6.	+		0	Visus 6/4
2. 7.	+++	Wieder etwas gereizt	+	Zellbeschlge auf der Cornearckflche
20. 7.	++	Reizfrei	0	Feine Glaskrpertr- bungen
10. 8.	+		0	
10. 9.	++	Vor 1 Woche etwas gereizt	0	
1. 10.	+		0	
23. 10.	++	Seit einigen Tagen wieder ge- reizt. Etwas vermehrte Exsu- dation	0	
5. 11.	+	Reizfrei	0	
26. 11.	+		0	
4. 12.	+		0	
17. 12.	+		0	
<u>1952</u>				
7. 1.	++	Reizfrei, Zellteppich auf der Cornearckflche	(+)	
21. 1.	(+)	Reizfrei	0	
4. 2.	(+)		(+)	Wieder Punktbeschlge auf d. Cornearckflche
18. 2.	+	Reizfrei	0	

Allgemeiner Befund	Allgemeine Therapie
Juckendes maculo-papulöses Exanthem an Händen und Füßen. Enanthem der Pharynxschleimhaut Ekzem geht zurück. Allg. Müdigkeit seit Aureomycin besser. <u>Blutsenkung: 26/52/112 mm</u> Ekzem verschwunden. Leichte Schuppenbildung an den Händen Schuppung an den Händen beendet, Enanthem verschwunden <u>Blutbild: Hgl. 96%, Erythrocyt. 5,08 Mill. Index 0,95</u> Leucoc. 8000 (segm. 64%, stabk. 8%, eosinoph. 7%, Lymphoc. 18%, Monoc. 3%) <u>Blutsenkung: 23/50 mm (1. u. 2. Stde)</u>	<u>Synopen 3 x tgl. 1 Tabl.</u> lokal Synopensalbe
Beim Bücken Drehschwindel. Blutdruck: 145/95 mm Hg <u>Blutsenkung: 24/52/115 mm</u> <u>Aggl. probe auf Leptospiren (St. Gallen) negativ (8 Stämme)</u> Glossitis am linken Zungenrand mit Ulcusbildung	<u>Coramin-Glukose</u> 3 x tgl. 1 Tabl.
Glossitis gebessert	<u>Benicot Tabl. à 0,1 g</u> 3 x tgl. 1 Tabl.
Glossitis geheilt	

Datum	Augenbefund, Verlauf			
	Rechtes Auge		Linkes Auge	
	Zell- u. Eiweiss- geh. d. KW.	Uebriger Befund	Zell- u. Eiweiss- geh. d. KW.	Uebriger Befund
10. 3.	+	Ptoſis von 5mm inſolge En- ophthalmus von 5mm. Cornea klar. Irisatrophie. Ektropium uveae oben, hint. Synechie zw. 3-7 Uhr. Cataracta hyper- matura. Zwischen Cil. fort- ſätzen u. Linſenrand ſieht man beim Spiegeln (oben) eine grau- weiſſe Fläche, keine Details. Druck ſtark vermindert, Phthi- ſis. Viſus: Amauroſe	0	Im Glaskörper ſieht man feinere und eine gröſſere flottierende Trübung. Fundus normalis Viſus 6/4
31. 3.	(+)		0	
21. 4.	+	Spur Eiweiſſvermehrung im Kammerwaſſer	0	
12. 5.	++	Vor 1 Woche kleiner Schub re. Auge noch etwas gereizt	0	
26. 6.	+	Auge noch etwas gereizt	0	
7. 7.	(+)		0	Viſus 6/4
4. 8.	(+)		0	
8. 9.	0	Lediglich Spur Eiweiſſver- mehrung	0	
10. 10.	++++H	Seit 2 Tagen wieder gereizt. leichte cil. Injektion. Hypo- pyon von 1 mm. Reichlich Zel- len, Iris atrophisch, kaum hy- perämisch. Sonst unverändert	0	
17. 10.	(+)	Reizfrei	0	
6. 11.	(+)	Unverändert	0	

Allgemeiner Befund	Allgemeine Therapie
Aggl. probe auf <u>Leptospiren</u> (Frankfurt a. M.) negativ (35 Stämme) Blutsenkung: 35/64 mm (1. u. 2. Stde) 10 cm li Unterschenkel kreisf. Hauteffl. v. 6-8 cm Durchm., die nach 1 Woche verschwand Seit einigen Tagen Oedeme d. unt. Extr. Be- ginn mit Fieber, Blutsenkung ü. 100 mm in der 1. Stde. Herz o. B. EKG normal. <u>Blutbild</u>: Hgl. 62%, Erythrocyt. 3,7 Mill. Index 0,8. / Leucocyten 9150 (segm. 76%, stabk. 3%, eosinoph. 1,5%, Lymphoc. 13%, Monocyto- cyten 6,5%) - <u>Diagn.</u> Thrombophlebitis d. Becken- venen Langsame Besserung d. Allg. befundes Elephant. Verdickung d. Beine. Haut zeigt z. T. thrombot. bedingte Infiltrate u. tiefe Infiltrate u. eingezogene Narben nach Pyo- dermie (extern durch infiz. Heftpflastere- kzem (?) od. hämatogene Streuung im Sinne einer Periarteriitis u. Periphlebitis nodosa Wesentl. Besserung der Hautveränderung an den Beinen. Oedeme verschwunden	<u>Calcium-D-Redoxon</u> 3 x tgl. 1 Tabl. ┆ <u>Penicillin i. m.</u> 4 Inj. à 300.000 E. <u>Digitaline</u> (Nativelle), total 20 Drag. <u>Tromexan</u>, total 20 Tabl. ┆ <u>Ferro-Redoxon</u> 3 x 2 Tabl. tgl. total 180 Tabl. ┆ <u>Lokal</u> ausser <u>Skopolamin</u> 2 x tgl. wie bisher, zusätzlich <u>Cortison-Augensalbe</u> 1 %, 3 x tgl. ┆ <u>Rutin</u> 3-4 Tabl. tgl. ┆

Zusammenfassung

Aus dieser tabellarischen Uebersicht geht deutlich hervor, dass es sich um eine chronische, von akuten Schüben unterbrochene maligne Uveitis des rechten Auges unbekannter Aetiologie handelt, die durch Phthisis bulbi und Cataractentwicklung zu Erblindung des Auges führten. Die Affektion begann vor 4 Jahren mit einer Uveitis posterior und zündlicher Ablatio retinae. Bereits vor der diagnostischen Punktion der subretinalen Flüssigkeit waren aber auch schon Zeichen einer Iridocyclitis des rechten Auges festzustellen.

Etwa 2 Monate später zeigten sich erstmals auch auf dem linken Auge Zeichen einer Uveitis anterior mit Glaskörpertrübungen. In der Folgezeit stellte sich nun eine heftige von Schmerzen begleitete akute Iridocyclitis des rechten Auges ein, die nach Abklingen der akuten Erscheinungen in charakteristischer Weise stets rezidierte. Festzuhalten ist dabei auch die Tatsache, dass ein Hypopyon erst später, während der Penicillin-Therapie, auftrat. Die von stärkster Irishyperämie und massiver Exsudation in die Vorderkammer und den Glaskörper begleiteten Entzündungsschübe wiederholten sich zunächst alle 1-2 Wochen, vorwiegend im Anschluss an die Stosstherapie mit Sulfonamiden. Die einzelnen Schübe waren nicht immer von Hypopyon begleitet. Die starke Gefässneubildung im Stroma führte schon nach wenigen Wochen zur Entwicklung eines mächtigen Ektropion uveae in der oberen Hälfte der Iris; in den unteren Partien dagegen konnte dieser Prozess infolge breiter hinterer Synechien nicht in Erscheinung treten.

Nach etwa 6 Monaten begann sich auch die Linse zu trüben. Das Auge wurde immer kleiner und weicher, eine Phthisis bulbi stellte sich ein. Die Entzündungsschübe liessen sich therapeutisch in keiner Weise verhindern. Allerdings traten sie immer seltener und schwächer auf. Ein Hypopyon konnte im ganzen 8 mal festgestellt werden, letztmals im Oktober 1952. Seit anfangs 1951 schien die Affektion langsam auszuheilen, indem kleine Exacerbationen von Uveitis anterior nur noch ungefähr alle 2 Monate auftraten. Dazwischen beruhigte sich das rechte Auge vollkommen, so dass sogar an der Spaltlampe nur noch einzelne Zellen im Kammerwasser sichtbar waren.

Auch das linke Auge wies von Anfang an Zeichen einer leichten Iridocyclitis auf. Ausserlich war das Auge zwar stets reizfrei, doch konnten an der Spaltlampe öfters mehr oder weniger zahlreiche Zellen, mitunter verbunden mit einem leichten positiven Tyndall-Effekt im Kammerwasser, beobachtet werden. Wenn zahlreiche Zellen sichtbar waren, bildete sich auch immer wieder ein feiner Zellteppich auf der Cornearückfläche, der dem Patienten jeweils subjektiv als feine Trübung auffiel. Hinzu kommen sodann auch die kleinen flottierenden Glaskörpertrübungen. Das Auftreten dieser kleinen "Mikroschübe" war meist unabhängig von der akuten Exacerbation des rechten Auges und häufiger von einem längeren, völlig ruhigen Intervall mit optisch leerem Kammerwasser unterbrochen.

Das Auftreten von Aphthen der Mundschleimhaut und papulopustulösen Effloreszenzen der Haut führten schon wenige Wochen nach Beginn der rezidivierenden

weitereis zur richtigen Diagnose. Ulcerationen am Genitale waren allerdings nicht vorhanden. Aphthen der Mundschleimhaut dürften schon früher aufgetreten sein, ohne dass dies aber weitere Beachtung geschenkt wurde. Auffallend ist ferner die starke Überempfindlichkeit der Haut. Nach jeder Injektion entstanden derbe Infiltrate; bei intravenöser Einspritzung kam es auch zu Thrombosierung der Venen, so dass diese Injektionen schliesslich überhaupt nicht mehr möglich waren.

Im weiteren ist das 1950 aufgetretene Erythema nodosum - ähnliche Infiltrat am rechten Unterschenkel zu erwähnen, das im Verlaufe einer Woche wieder verschwand.

Ferner dürften auch die Darmstörungen mit den breiigen, hellen Stühlen mit dem Allgemeinleiden in Zusammenhang stehen.

Anstelle von Aphthen stellte sich Ende 1951 auch eine Glossitis mit Ulceration am Zungenrand ein. Aber auch die Thrombophlebitis der Beckenvenen mit den Beinödemen, die sich im Juni 1952 einstellte, dürfte eine besondere Manifestation der Erkrankung sein. Dabei bestand vorübergehend auch Temperaturerhöhung. Die Blutflussgeschwindigkeit war von Anfang an immer erhöht. Auffallend waren dabei die starken Schwankungen, die sich ohne bekannte Ursache oft innerhalb weniger Tage einzustellen pflegten. Die höchsten Werte wurden während der Thrombophlebitis der Beine gemessen.

Trotz massiver Behandlung mit Sulfonamiden, Antibiotica u. a. Medikamenten gelang es nicht, die schwere Uveitis des rechten Auges mit den deletären Folgen aufzuhalten. Zwar wurden die einzelnen Exacerbationen schwächer und die Intervalle länger. Aber auch nach der Aureomycin-Medikation stellten sich noch leichtere Entzündungsschübe ein.

Ob der Ausbruch einer ebenso schweren Uveitis auf dem linken Auge durch die Therapie verhindert werden konnte, sei dahingestellt.

Günstig beeinflusst wurden dagegen die Haut- und Schleimhautveränderungen sowie die Darmstörungen. Das Benicot "Roche" (Nikotinsäureamid) schien besonders die Aphthen der Mundschleimhaut zu verhindern; dabei waren die intramuskulären Injektionen der peroralen Verabreichung überlegen. Das Allgemeinbefinden besserte sich besonders nach der Aureomycinthherapie. Infolge einer sich einstellenden Allergie gegen dieses Medikament konnte diese Behandlung aber nicht wiederholt werden.

Da das linke Auge ruhig blieb und auch das rechte, phthisische Auge keine Beschwerden mehr verursachte, wurden schliesslich weitere Behandlungsversuche eingestellt. Bei der offensichtlichen Allergie gegen die verschiedensten Medikamente und andere Noxen bestand doch stets die Gefahr der Auslösung einer akuten Entzündung auch am linken Auge.

Seit dem Auftreten des letzten Entzündungsschubes mit Hypopyon im Oktober 1952 wurde ausser dem Scopolamin auch Cortison lokal verabreicht (3-4 mal täglich Cortisonsalbe 1%). Die allergische Komponente scheint dadurch sehr günstig beeinflusst zu werden,

indem der akute Entzündungsschub sich rasch zurückbildete und das Kammerwasser schon nach wenigen Tagen optisch fast vollkommen leer wurde.

Im folgenden seien Art und Menge sämtlicher Medikamente, die der Patient erhalten hat, kurz zusammengefasst:

- Atophanyl: 9 Amp. à 10 ccm i. v.
- Calcium Sandoz: 5 Amp. à 10 ccm, 10 %, i. v.
- Penicillin (Procaïn-Penicillin): 7,5 Mill. Einh.
- Elkosin: 40 Tabletten à 0,5 g
- Cibazol: 60 Tabletten à 0,5 g
- Irgafen: 170 Tabletten à 0,5 g
- Benicot "Roche": 42 Amp. à 2 ccm (= 0,1 g), pro Injektion 1-2 Amp. i. m.
30 Amp. Benicot fortissimum zu 5 ccm der 25 %-igen Lösung: pro Injektion 2,5-5 ccm (1/2-1 Amp.), zusammen 84 Injektionen.

Per os: 20 x 5 ccm der 25 %-igen Lösung.

160 Tabletten zu 0,1 g,

140 Tabletten Benicot forte zu 0,5 g.

Mengenmässig total 152,7 g Benicot=Nicotylamid.

(Die Benicot fortiss.-Ampullen und Benicot forte-Tabletten wurden von der Firma Hoffmann-La Roche in verdankenswerter Weise speziell für diesen Fall hergestellt).

- Aureomycin: total 18 g in 2 Wochen
- Vasorutin: 30 Dragées
- Sclerutin: 100 Tabletten
- Synopen: 110 Tabletten
- Tromexan: 20 Tabletten
- Sympatol: 10 ccm
- Coramin-Glukose: 10 Tabletten
- Digitaline "Nativelle": 20 Tabletten.

Für das linke Auge ist die Prognose noch durchaus ungewiss. Obwohl das Kammerwasser seit Monaten optisch leer ist, wissen wir nicht, ob hier von einer Dauerheilung gesprochen werden kann. Sollte sich jedoch auch links eines Tages eine akute Uveitis anterior einstellen, dann müsste nach den bisherigen Erfahrungen mit einem ähnlichen Verlauf wie rechts gerechnet werden.

4. ZUSAMMENFASSENDE BETRACHTUNG

Nach diesem historischen Ueberblick und der eingehenden Beschreibung eines eigenen Falles sollen nun Symptomatologie, Diagnose und Differentialdiagnose, Prognose und Therapie der O. l. einer zusammenfassenden Darstellung unterzogen werden. Speziell berücksichtigt werden sollen dabei auch die pathologische Anatomie und die Fragen nach ihrem Wesen und der Ursache dieser Krankheit.

a) Häufigkeit, Auftreten

Wie aus den bisherigen Ausführungen hervorgeht, handelt es sich bei der O. l. zweifellos um ein sehr seltenes Krankheitsbild. Nach der Literatur liegen bisher Beobachtungen über 18 Fälle von rezidivierender Hypopyon-Uveitis vor. Die kritische Untersuchung aller Mittheilungen lässt jedoch erkennen, dass es sich keineswegs in allen Fällen um eine sichere oder wahrscheinliche O. l. handelt. Vielmehr müssen mehrere Fälle als nicht zu diesem Krankheitsbild gehörig ausgeschieden werden. Unter Berücksichtigung des eigenen Falles liegt eine echte, maligne O. l. lediglich bei 50 Patienten vor. Rechnen wir noch jene 18, Hugonnier nicht zugänglichen Publikationen hinzu, so ergibt sich, dass nach der Literatur bisher etwa 60-70 Fälle von echter O. l. bekannt geworden sind.

Das männliche Geschlecht erkrankt wesentlich häufiger als das weibliche. Die Kasuistik ergibt, dass 80-90 % aller Patienten Männer sind. Die Affektion beginnt meist im Alter von 20-40 Jahren, seltener früher oder später.

b) Symptomatologie und Verlauf

Bei anscheinend völlig gesunden Individuen, meist im 3. oder 4. Lebensjahrzehnt, entwickelt sich im Anschluss an eine oft von einer Arthritis begleiteten infektiösen Erkrankung eine Iritis zuerst des einen Auges, der nach einiger Zeit die nämliche Affektion auch des anderen Auges nachfolgt. Die Entzündung der vorderen Uvea ist zunächst oft nur von einer leichten Reizung des Auges begleitet, so dass bei oberflächlicher Untersuchung fälschlicherweise leicht eine einfache Conjunctivitis diagnostiziert wird. Nach einigen Anfällen dieser Art stellt sich dann aber das deutliche Bild einer allerdings flüchtigen, jedoch ausgesprochenen Iridocyclitis ein. Im weiteren Verlaufe tritt bei einzelnen Anfällen ein charakteristisches Hypopyon auf, das mit dem Rückgang der entzündlichen Erscheinungen schon innerhalb weniger Tage zu verschwinden pflegt. Sehr frühzeitig stellen sich als Folge der Iritis hintere Synechien ein. In der Folgezeit wiederholen sich diese Entzündungsschübe in unregelmässigen Intervallen von meist 1 Monat bis zu 1 Jahr. Das ganze Krankheitsgeschehen zieht sich im allgemeinen über Jahre hin.

Während des reizlosen Intervalles ist der Befund an der Iris auffallend geringfügig. Nur bei genauer Untersuchung sieht man Zeichen einer schleichenden Entzündung wie zirkulierende Zellen und Eiweissvermehrung im Kammerwasser, sowie feinere und gröbere

Präzipitate auf der Cornearückfläche. Während des Anfalles ändert sich das Bild jedes schlagartig. Die Iris zeigt dann überall stark erweiterte Gefässe und das Stroma gleich einem schwammigen Granulationsgewebe. Die Trabekelzeichnung ist infolge Oedem und Exsudat stark verwaschen. Die ciliare Injektion des Auges ist jedoch selbst nach dem Auftreten eines Hypopyons auffallend gering und steht jedenfalls in keinem Verhältnis zur Menge des produzierten Eiters. Das unterscheidet die echte rezidivierende Hypopyon-Uveitis von anderen, von einem Hypopyon begleiteten akuten Iridocyclitiden, bei denen das Auge meist hochgradig injiziert ist, Chemosis, Lidoedem, Lichtscheu und Epiphora oft ausgesprochen sind. Im allgemeinen ist jeder Entzündungsschub bei der rezidivierenden Hypopyon-Uveitis von mehr oder weniger starken Schmerzen begleitet, doch lassen diese nach der Entwicklung des Hypopyons meist rasch nach. Mit dem Auftreten des Hypopyons findet gleichzeitig auch eine massive Exsudation in den Glaskörper hinein statt. Die starke Hyperämie im Bereiche der Uvea kann sogar zu starken Glaskörperblutungen führen.

Nach den bisherigen Beobachtungen darf als gesichert gelten, dass Iris und Ciliarkörper primär nicht allein erkranken, sondern dass gleichzeitig auch Aderhaut, Netzhaut und Opticus am Krankheitsgeschehen beteiligt sein können. Wie einzelne Literaturangaben und der eigene Fall lehren, kann die Affektion sogar zunächst nur auf den hinteren Bulbusabschnitt beschränkt sein. So können zunächst Netzhautblutungen im Gefolge einer Thrombophlebitis von Netzhautvenen beobachtet werden oder es treten Veränderungen auf, die auf einen Verschluss von Netzhaut-Arteriolen hinweisen. Dass dabei auch das angrenzende Gewebe in Form einer Chorioretinitis oder Papillitis am Entzündungsprozess teilnehmen können, liegt auf der Hand. Das erklärt aber auch die Entstehung einer entzündlichen Netzhautablösung, wie sie in einzelnen Fällen beobachtet wurde. Selbstverständlich ist es nicht so, dass alle diese Veränderungen von Anfang an gleichzeitig vorhanden sind. So ist es denkbar, dass in einzelnen Fällen die Uveitis anterior zunächst im Vordergrund steht, während die Fundusveränderungen, speziell die Neuroretinitis, sich z.T. erst sekundär, viel später einstellen.

In subjektiver Hinsicht führt die rezidivierende Hypopyon-Uveitis von Anfang an zu starken Störungen. Infolge der Exsudation in den Glaskörper hinein, z.T. aber auch infolge der oben erwähnten Veränderungen in Netzhaut, Aderhaut und Opticus sinkt die Sehschärfe gewöhnlich schon einen halben Tag vor dem Auftreten des Hypopyons stark ab. In späteren Stadien kann zeitweilig sogar jede Lichtperzeption verschwinden. Das Gesichtsfeld ist während des Anfalles meist stark eingeschränkt.

Verlauf: Ueberraschend schnell, meist innerhalb weniger Tage, verschwinden Hypopyon und äussere Entzündungserscheinungen. Dagegen nimmt die Aufhellung des Glaskörpers Wochen bis Monate in Anspruch. Allmählich kann aber auch der Glaskörper wieder vollkommen klar werden. Im allgemeinen werden die inneren Teile des Auges mit jedem Anfall immer mehr und mehr geschädigt. So treten im Verlaufe von Monaten bei

während atrophische Veränderungen im Bereiche der vorderen Uvea auf, was auch die Abnahme der Häufigkeit der einzelnen Entzündungsschübe und die schliessliche Beruhigung erklärt. An der atrophischen Iris kann neben hinteren Synechien ein Ektropium uveae sichtbar sein. Natürlich kann es durch Seclusio und Occlusio pupillae oder Verschluss im Kammerwinkel einmal auch zu einem Sekundärglaukom kommen. Die Atrophie des Ciliarkörpers erklärt die zunehmende Erweichung des Auges und Ernährungsstörungen führen zu Cataracta complicata. Im Augenhintergrund stellt sich neben narbigen Veränderungen der Retina eine aufsteigende Opticusatrophie ein. Die Netzhaut kann auch sekundär durch Organisation des Glaskörper-Exsudates von der Unterlage abgehoben werden.

Diese irreparablen Veränderungen bedingen schliesslich die Atrophia oder Phthisis bulbi mit vollkommener oder fast vollkommener Erblindung.

Schon während der ersten Anfälle büsst das Auge bleibend einen beträchtlichen Teil seiner Sehschärfe ein, vermutlich infolge entzündlicher Veränderungen der Netzhautmitte und Neuritis optica (Zentralskotom). Mit dem Abklingen des einzelnen Entzündungsschubes ist zwar eine oft weitgehende funktionelle Erholung möglich, doch nehmen Sehschärfe und Gesichtsfeld mit jedem weiteren Anfall immer etwas mehr ab.

Wie steht es nun mit der Doppelseitigkeit der Erkrankung? Nach Gilbert befallt die O.l. stets beide Augen. Die Kasuistik über die bisher bekannt gewordenen Fälle lehrt jedoch, dass von 50 sicheren oder wahrscheinlichen Fällen von O.l. die Krankheit bei 7 Patienten (= 14 % aller Erkrankungen) nur 1 Auge betraf. Diese Feststellung bedarf einer Erklärung. Wie der eigene Fall lehrt, kann das 2. Auge auch in Form von "Mikro-entzündungsschüben" am Krankheitsgeschehen beteiligt sein. Da dabei keine Reizung besteht und subjektive Beschwerden u.U. vollkommen fehlen, wird man ein solches Auge ohne genaue Spaltlampenuntersuchung eventuell als vollkommen gesund ansehen. Nun liegen in der Literatur über die einseitigen Fälle von O.l. keine genaueren Angaben über Spaltlampenuntersuchungen vor, so dass die Frage offen bleibt, ob es sich wirklich um rein einseitige Erkrankungen gehandelt hat. Doch spricht die eigene Beobachtung dafür, dass der Prozentsatz der wirklich einseitigen Fälle kleiner ist (weniger als 14 %). Berücksichtigt man dabei auch, dass das zweite Auge auch noch nach Jahren an einer malignen Uveitis anterior erkranken kann, so bedeutet das, dass die einseitigen Erkrankungen in Wirklichkeit selten sind (weniger als 10 %). Die Gilbert'sche Auffassung der Doppelseitigkeit der Erkrankung würde also weitgehend zu Recht bestehen. Immerhin lässt der eigene Fall erkennen, dass es offenbar ausnahmsweise auch doppelseitige Erkrankungen gibt, die auf beiden Augen in quantitativer Hinsicht verschieden verlaufen: Auf der einen Seite eine maligne O.l., auf der anderen Seite eine leichte, benigne Uveitis mit Tendenz zu restitutio ad integrum.

Die Prognose der O.l. ist nach den bisherigen Kenntnissen sehr schlecht. Bei 80 % der erkrankten Augen führt die Affektion nach jahrelanger Dauer schliesslich zu vollkommener

oder praktischer Erblindung. Nur in einem kleinen Prozentsatz der Fälle (5-10 %) resultiert eine brauchbare Sehschärfe.

Die Entzündung beschränkt sich nun nicht nur auf die Augen. Für die Erkrankung kennzeichnend sind Entzündungserscheinungen, die gleichzeitig auch andere Organe und Körperteile befallen. Neben der malignen Augenerkrankung treten diese Symptome jedoch zurück; doch kann gesagt werden, dass die extraokulären Krankheitserscheinungen wegen ihrer Häufigkeit und ihres rezidivierenden Charakters als zum Syndrom gehörig anzusehen sind. Hierher zu rechnen sind: Geringe Temperaturerhöhung, rezidivierende Aphthen der Mundschleimhaut und ulceröse Veränderungen an Skrotum oder Penis, seltener am Penis oder an der Vulva, ferner Pyodermien, Erythema nodosum-ähnliche Erscheinungen, Infiltrate in den Muskeln und Fascien, die anfallsweise "rheumatische" Schmerzen verursachen. Als Ursache der nicht selten auftretenden Darmstörungen mit abnormen Stühlen dürfte eine Beteiligung der Darmmucosa in Frage kommen. Ferner kann es, wie einzelne Fälle lehren, zu einer Thrombophlebitis, speziell der unteren Extremitäten, kommen. Mehrfach finden sich in der Literatur auch Angaben über eine starke Ueberempfindlichkeit der Haut, die so ausgesprochen sein kann, dass - wie der eigene Fall zeigt - nach jeder Injektion eine derbe Infiltration und Venenthrombosierung entsteht, so dass intravenöse Einspritzungen schliesslich nicht mehr gemacht werden können. Endlich weist eine immer mehr oder weniger erhöhte Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit auf die offenbar infektiöse Natur des Leidens. Sonst sind an den inneren Organen im allgemeinen keine krankhaften Befunde zu erheben.

c) Diagnose und Differentialdiagnose

Die Diagnose ist nach obigen Darlegungen leicht zu stellen, wenn eine beidseitig rezidivierende Uveitis mit Hypopyon vorliegt. Ist zunächst nur ein Auge betroffen oder fehlt das Hypopyon noch, so weisen die Haut- und Schleimhautveränderungen auf den richtigen Weg.

Differentialdiagnostisch ist zu berücksichtigen, dass ein Hypopyon aber nicht so selten auch bei anderen Formen von akuter Uveitis anterior vorkommen kann, wie bei "Rheumatismus", Gonorrhoe, Lues II u. a. Infektionskrankheiten. Sogar die Iridocyclitis tuberculosa kann u. U. von einem Hypopyon begleitet sein. Ferner wissen wir (s. Fall 28, S. 12), dass auch eine perforierende Verletzung des Auges zu einer einseitigen rezidivierenden Hypopyon-Uveitis führen kann. Natürlich darf man bei diesen Zuständen nicht etwa eine Hypopyon-Keratitis (Ulcus corneae serpens) übersehen.

Alle diese Fälle von meist einseitiger Iridocyclitis mit Hypopyon sind streng von der O. 1. zu unterscheiden. Wie schon auf S. 38 ausgeführt wurde, sind solche Augen während der Entzündung meist auch viel stärker gereizt, es besteht Chemosis und Lidoedem und die subjektiven Beschwerden sind stärker ausgeprägt als bei der echten rezidivierenden

Gonopyon-Uveitis. Trotz mehrfacher Rezidive und oft wesentlichem Funktionsverlust heilen viele dieser Fälle schliesslich ohne nennenswerte Residuen aus. Ein solcher Verlauf ist bei der O.l. kaum zu erwarten.

Im weiteren gibt es ausser dem Behçet'schen Trisymptomenkomplex (= Ophthalmia serena, Haut- und Schleimhautveränderungen) auch eine Anzahl anderer Haut- und Schleimhautaffektionen mit Beteiligung der Augen. Es sind das folgende Erkrankungen:

- Das Reiter'sche Syndrom (Urethritis non gonorrhoeica),
- Die Aphthosis recidivans Pospischil,
- Die Dermatostomatitis Baader,
- Die Ektodermosis erosiva pluriorificialis,
- Das Erythema exsudativum multiforme und
- Das Stevens-Johnson'sche Syndrom.

Bei allen diesen unter verschiedenen Namen bekannt gewordenen Haut- und Schleimhautentzündungen kommt eine Miterkrankung der Augen vor. Vor allem beobachtet man eine mehr oder weniger heftige beidseitige Conjunctivitis, nicht selten mit Membran- oder Pseudomembranbildung. Im weiteren Verlaufe kann es auch zu Hornhautkomplikationen kommen. Viel seltener sieht man dagegen eine Iridocyclitis auftreten.

Proppe bemühte sich um eine vereinfachte Darstellung, indem er alle diese äusserlich oft ähnlich aussehenden Haut- und Schleimhautaffektionen als Syndroma muco-cutaneo-oculare zusammenfasste. Dieses Syndrom wurde s. Zt. erstmals vom Wiener Ophthalmologen E. Fuchs beschrieben. In der Dermatologie wurde dasselbe mit verschiedenen Namen belegt, wie Dermatostomatitis Baader (Differentialdiagnose: conjunctivale Diphtherie), Ektodermosis erosiva pluriorificialis Fiessinger und Rendu (Differentialdiagnose: Mäh- und Klauenseuche, sowie Pemphigus conjunctivae), Stevens-Johnson'sches Syndrom. Letzteres besteht aus einer Conjunctivitis und Stomatitis pseudomembranacea und soll eine besondere Form des Erythema exsudativum multiforme darstellen. Nach Proppe hat jedoch das gewöhnlich als Erythema exsudativum multiforme bezeichnete Krankheitsbild mit dem heutigen Begriffe des Erythema exsudativum multiforme Hebrae nichts zu tun.

Dem akuten Auftreten dieser Affektionen entsprechend, bezeichnet Proppe das Syndrom daher als Syndroma muco-cutaneo-oculare acutum Fuchs.

Die Prognose ist im allgemeinen gut, indem sowohl die Conjunctivitis als auch die Haut- und Schleimhautveränderungen meist innerhalb weniger Wochen abheilen.

Diesem akuten Syndrom stellt Proppe ein chronisch-rezidivierendes Syndroma muco-cutaneo-oculare gegenüber: Schwerste, rezidivierende, über Jahre sich hinziehende Erkrankung des Augeninnern, die meist zum Verlust des Sehvermögens führt, mit häufigen Ulcerationen der Mundschleimhaut, Effloreszenzen der Haut und

Furunkelbildung. Dieses chronisch rezidivierende Syndrom entspreche der Gilbert'schen Ophthalmia lenta bzw. dem Behçet'schen Trisymptömenkomplex (Morbus Behçet).

Ob eine solche Einteilung und Zusammenfassung von verschiedenen Krankheiten und Syndromen, deren Aetiologie noch unbekannt ist, das Problem wirklich vereinfacht, muss die Zukunft lehren.

d) Pathologische Anatomie und Histologie

Mehrere Autoren wie Blüthe, Gilbert, Weve, Nakayama, v. Hippel, Urbanek, Kawabata, Blobner, Cavara, Schmidt u.a. hatten Gelegenheit, enukleierte Augen histologisch zu untersuchen. Die dabei erhobenen Befunde lauten übereinstimmend gleich.

Im einzelnen ergibt sich folgendes histopathologische Bild: Die Cornea ist besonders in den peripheren Partien mehr oder weniger verdickt; das Stroma ist von einzelnen Lymphocyten, Leucocyten und Gefässsprossen durchsetzt. Stellenweise ist die Iris durch eine faserige Eiweissmasse mit der Hornhautoberfläche verklebt. Wo die Vorderkammer vorhanden ist, ist sie durch das nach vorne verlegte Iris-Linsen-Diaphragma mehr oder weniger abgeflacht und mit einer geronnenen, Leucocyten enthaltenden Eiweissmasse angefüllt, die im Bereiche der Pupille in eine bindegewebige Schwarte übergeht (Seclusio und Occlusio pupillae). Der Hauptherd der Entzündung findet sich besonders in mittleren Partien der Uvea, im Bereiche der Pars plana des Ciliarkörpers und der Ora serrata. Daneben sind aber auch die übrigen Teile der Uvea von der Entzündung betroffen. Die von Lymphocyten, Plasmazellen, Leucocyten und Gefässen durchsetzte Iris wird später atrophisch und von fast unkenntlicher Struktur. Durch organisiertes Exsudat ist sie immer mehr oder weniger mit der Linsenvorderfläche verwachsen. Hinter der in späteren Stadien kataraktösen Linse findet sich ein dichtes Schwartengewebe (sogen. "Diaphragma"), das färbereich und strukturell 3 Schichten erkennen lässt. Direkt hinter der Linse ist die sog. "Cyclitismembran" nachweisbar; parallel zur Linsenoberfläche verlaufende bindegewebige Faserzüge, die in die Pars plana des Ciliarkörpers übergehen und durch Organisation des früheren Glaskörperexsudates entstanden sind. Daran anschliessend folgt eine mittlere Schicht des "Diaphragma" mit einer zur Linsenrückfläche senkrechten Faserung. Sie stellt die Ueberreste der abgehobenen und degenerierten Retina dar. Die hinterste Schicht, die sogen. "Chorioiditismembran" geht aus der entzündlichen Ausschwitzung in die Chorioidea und zwischen Chorioidea und Retina hervor; bezüglich der Faserrichtung verhält sie sich gleich wie die "Cyclitismembran". Die vorderste und hinterste Schicht des "Diaphragma" ziehen das Corpus ciliare und die angrenzende Chorioidea durch Schrumpfung nach innen. Die nachweisbare Netzhautablösung wird wahrscheinlich nicht nur durch Glaskörperschrumpfung und Organisation des Glaskörperexsudates verursacht; auch die subretinale Exsudation dürfte dazu beitragen. Dieses entzündliche

schwartzengewebe" oder "Diaphragma", das von ausgedehnten Blutungen durchsetzt sein kann, tritt im Endstadium der O. l. als eine der Hauptveränderungen regelmässig auf. Die 3 verschiedenen Schichten wurden zuerst von Weve ausführlich beschrieben, jedoch auch von anderen Autoren beobachtet. Nur Nakayama, der das Auge seines Patienten in einem viel früheren Stadium entfernen konnte, vermisste sie. Im Fasciculus opticus findet man in der Umgebung der Nervenfasern eine oft starke kleinzellige Infiltration. Diese entzündlichen Veränderungen sind z. T. wohl primärer Natur, doch dürfen die schwere Uveitis und Chorioretinitis sicher auch eine sekundäre Neuritis optica zur Folge haben. Schwund der Markscheiden und Gliawucherung führen später zur Opticusatrophie.

Die histopathologisch nachweisbaren Veränderungen sind natürlich abhängig von der Dauer der Affektion. In einem relativ frühen Stadium wird die Leucocyteninfiltration vorherrschen, später finden sich vor allem Lymphocyten und Plasmazellen. Spielt sich die Entzündung besonders im Bereiche der vorderen Uvea ab, so entstehen in der Linse meist schon frühzeitig kataraktöse Veränderungen. Die oben beschriebene charakteristische petrolentale Membranbildung (Diaphragma) findet man dagegen erst in einem phthisischen Auge. In diesem geschrumpften Narbengewebe können in Spätstadien auch Cholesterinkristalle (Weve, Blobner) oder sogar Verknöcherung (Blobner) nachgewiesen werden.

Die bisherigen Beobachtungen lassen erkennen, dass es sich offenbar um eine von den Gefässen des Auges ausgehende Erkrankung handelt, die sich bei den einen Patienten besonders in der Retina, in anderen Fällen dagegen mehr in der Aderhaut oder im Ciliarkörper abspielt. Wie schon erwähnt, ist die Entzündung im allgemeinen im hintersten Abschnitt des Ciliarkörpers (Pars plana) und in der Gegend der Ora serrata am stärksten ausgeprägt. Von hier aus greift sie aber auch nach vorne auf die Iris und die Randgebiete der Cornea sowie nach hinten auf den Opticus über. In anderen Fällen wird jedoch zunächst der hintere Augenabschnitt im Sinne einer Chorioretinitis centralis oder Periphlebitis retinae befallen.

Aus diesen histopathologischen Befunden geht hervor, dass es sich bei der O. l. um eine unspezifische, aetiologisch nicht geklärte Entzündung handelt, die vorwiegend durch die Zentralgefässe der Netzhaut und die langen Ciliararterien vermittelt wird (v. Hippel, Nakayama). Alle bis jetzt vorliegenden histologischen Untersuchungen lassen Zeichen für eine spezifisch tuberkulöse Entzündung vermissen, auch in solchen Fällen, die während eines Anfalles mit Hypopyon enukleiert wurden oder bei denen eine tuberkulöse Aetiology mit grosser Wahrscheinlichkeit anzunehmen war. Der Befund ist durchaus anders als bei der sogen. proliferierenden tuberkulösen Entzündung. Da eine Tuberkulose histologisch aber auch unter dem Bilde einer unspezifischen Entzündung verlaufen kann, glauben einige Autoren trotzdem, die Möglichkeit eines ursächlichen Zusammenhanges mit einer Tuberkulose nicht völlig ausschliessen zu können.

e) Zur Ätiologie und Pathogenese der Ophthalmia lenta

Trotz umfangreicher Bemühungen ist es bisher nicht gelungen, Wesen und Ursache der O.l. mit Sicherheit zu eruieren. Neuere Untersuchungen von Gilbert sind zwar geeignet, die Ätiologie der Affektion grundlegend zu klären, doch konnten seine Ergebnisse durch andere Forscher bisher nicht bestätigt werden.

Im folgenden seien zunächst die verschiedenen Ansichten über die Ätiologie der O. in zeitlicher Reihenfolge aufgeführt. Anschliessend sollen die Gilbert'schen Erhebungen eingehend erörtert und dazu Stellung genommen werden.

Als erster äusserte sich Gilbert im Jahre 1919 zur Ätiologie der O.l.. Bei der Doppelseitigkeit der Hypopyon-Uveitis, der gleichzeitigen Erkrankung anderer Körperteile und der auf eine allgemeine Störung hinweisenden Temperatursteigerung nahm er zunächst ein septisches, durch Staphylokokken bedingtes Krankheitsbild an. Dabei sollte eine periodische Speisung der Augenentzündung aus einem verborgenen Eiterherd statfinden. Er gab deshalb der Affektion 1919 zuerst den Namen "Tridocyclitis septica", später (1925) in Anlehnung an die Namengebung verschiedener Erkrankungen bei schlechender Allgemeininfektion (z.B. Endocarditis lenta) "Ophthalmia lenta". Diesen Namen begründete er damit, dass die Krankheit, obwohl sie nicht als typische akute, metastatische Ophthalmie aufträte, doch nach ihrem ganzen Verlaufe als zur metastatischen Ophthalmie gehörend anzusehen sei.

Später (1923) wies Weve auf die starke Beteiligung des hinteren Augenabschnittes. legte das Hauptgewicht auf die Tatsache, dass durch die gleichzeitige Erkrankung verschiedener Körperteile eine Ueberempfindlichkeit gegenüber den Staphylokokken entsteht, und bezeichnete die Affektion als "rezidivierende, allergische Staphylokokken-Uveitis". In der Folgezeit stellten auch andere Autoren eine grosse Ueberempfindlichkeit gegen Staphylokokken-Vaccine fest. Diese Allergie gegen Staphylokokken kann durch zahlreiche Sekundärinfektionen erworben sein. Die von anderen Autoren erwähnte Tatsache, wonach bei den an O.l. erkrankten Patienten schon eine mechanische Reizung der Haut, z.B. durch einen Nadelstich, genüge, um eine Quaddel hervorzurufen, spricht dem gegenüber dafür, dass eine Ueberempfindlichkeit aber auch schon vorher vorhanden sein kann.

Mit Gilbert ist auch Weve der Auffassung, dass jeder Entzündungsschub am Auge durch eine neue metastatische Infektion verursacht werde. Die ausgesprochene allgemeine und lokale Allergie kann er jedoch nicht in Uebereinstimmung bringen mit dem stets gleich raschen Rückgang der Uveitis.

Staehli war jedoch der Auffassung, dass eine Sepsis, auch eine solche im weitesten Sinne, niemals jahrelang zu eitrigen Metastasen in den Augen führe, jedoch dauernd da

benswichtigen Organe verschone. Nach seiner Ansicht könne ein durch einmalige Aussaat gesetzter Herd Stadien verschiedener Aktivität der Entzündung, Exacerbation und Remission durchmachen. Da eine Tuberkulose bisher noch in keinem Fall mit Sicherheit ausgeschlossen werden konnte, und von ihr bekannt ist, dass eine durch einmalige Aussaat gesetzte Metastase jahrelang Rezidiv auf Rezidiv zeigen kann, nahm Staehli 1923 eine besondere tuberkulöse Entzündung als Ursache der Hypopyon-Uveitis an. Das Hypopyon vergleicht er mit einem kalten tuberkulösen Abszess.

Auch Urbanek glaubt, dass die Affektion tuberkulöser Natur sei. Er stützte seine Auffassung (1929) auf die bekannte Tatsache, dass tuberkulöse Iritiden, die gewöhnlich unter dem bekannten und typischen Bild der Knötchen-Iritis mit speckigen Präzipitaten verlaufen, bei einem frischen Schub plötzlich von einem Hypopyon, eventuell mit Glasaustritten aus der Iris, begleitet sein können, also ein Bild zeigen, wie es auch bei akuten metastatischen Iritiden verschiedener Aetiologie (Gonorrhoe, Rheumatismus, Lokalinfekt) vorkommen kann. Später nimmt Urbanek an, dass bei der O.I. eine Überempfindlichkeit des Organismus gegenüber Tuberkulotoxinen bestehe. Im Stadium geschwächter Abwehr könne der Organismus leicht auch von einer zweiten Noxe getroffen werden, wobei die Schädigung viel schwerer ausfallen müsse, als bei erhöhter Resistenz.

Im weiteren beschrieb A. Fuchs 1926 bei einem aus der Türkei zurückgekehrten Patienten eine bis dahin unbekannte chronische Erkrankung, die mit knotenförmigen Infiltraten in der Haut, Schleimhaut und Muskeln sowie einer Iritis einherging. Diese Knoten waren besonders dadurch gekennzeichnet, dass sie plötzlich, oft mit Fieber, auftraten und schmerzhaft waren, in der Regel nach wenigen Tagen spurlos verschwanden oder an den Schleimhäuten und der dünnen Skrotalhaut exulcerierten. Im weiteren fand sich eine rezidivierende Iritis und Skleritis mit Hypopyon sowie starker Glaskörpertrübung. Wegen der Herkunft des Patienten aus Konstantinopel vermutete Fuchs eine besondere exotische Krankheit. Trotz eingehender Erkundigungen konnten jedoch keine weiteren Fälle gefunden werden. Die Ursache dieser septischen Erkrankung konnte er nicht ermitteln. Wohl erwähnte er die Verwandtschaft des Krankheitsbildes mit der O.I. Nach dieser Beschreibung ist anzunehmen, dass es sich im Falle Fuchs tatsächlich um eine rezidivierende Hypopyon-Uveitis gehandelt hat.

Im Jahre 1937 berichtete sodann Behçet über 6 Fälle mit folgendem klinischen Bild: Seit Jahren rezidivierende, schmerzhaft aphthöse Geschwüre der Mund- und Genital-schleimhaut, die sich jedoch von gewöhnlichen Aphthen unterscheiden, verbunden mit Conjunctivitis, seröser Iritis, acneiformen Exanthemen und Erythema nodosum - ähnlichen Hautveränderungen." Mit dem Abflauen der Aphthen verschwanden auch die Begleiterscheinungen. Das negative Ergebnis ausgedehnter klinischer Untersuchungen und das periodische, oft gleichzeitige Auftreten der Veränderungen an Mund, Genitale und

Augen überzeugte ihn, dass es sich um eine besondere, den Gesamtorganismus befallende Infektion handeln müsse. Bei der Untersuchung von Ausstrichen aus dem Geschwürsgrund fand er Gebilde, die an Elementarkörperchen eines Virus erinnern. Behçet nahm deswegen an, dass es sich bei den von ihm mitgeteilten Fällen um eine durch eine Virusinfektion verursachte Krankheit handle. Der Trisymptomenkomplex - Stomatitis aphthosa, Ulceration am Genitale und Iritis - sei nicht zu verwechseln mit einer Dermatosomatitis (Baader), einem lokalisierten Pemphigus oder einem Erythema exsudativum multiforme; ein durch den Bazillus crassus verursachtes Ulcus vulvae acutum komme schon deswegen nicht in Frage, weil es sich bei den Patienten meist um Männer handle.

Ferner wiesen Weekers und Reginster 1938 auf einen von den Dermatologen (Carol, Michaelis, Whitwell, Behçet) beschriebenen, bei der Frau zuweilen mit der Regel auftretenden Symptomenkomplex: Aphthen im Munde, akute Geschwüre der Vulva und Iritis. Bisweilen greifen die Geschwüre auf das Perineum über, und mitunter gesellt sich ein maculo-papulöses Exanthem dazu. Ein ähnliches Krankheitsbild bei Männern gehe mit Geschwüren am Skrotum einher. Die beiden Autoren glaubten zunächst, dass die oben erwähnte Trias - Ulcus des Mundes und der Vulva sowie Iritis - nichts mit der vorwiegend das männliche Geschlecht befallenden O.l. zu tun habe. Die Beobachtung einer eindeutigen, von Mund- und Skrotalulcera begleiteten rezidivierenden Hypopyon-Uveitis bei einem Manne brachte sie jedoch zur Ueberzeugung, dass es sich bei beiden Krankheitsbildern um ein und dieselbe Affektion handeln müsse.

Auf Grund der Mitteilungen von Behçet bezeichneten die Dermatologen das Syndrom - Stomatitis aphthosa, Genitalulcera und Iritis - in der Folgezeit als Behçet'schen Trisymptomenkomplex, und in den Lehrbüchern der Ophthalmologie fand die Affektion als "Morbus Behçet" Aufnahme. In Wirklichkeit handelte es sich jedoch um nichts anderes als um das Symptomenbild der O.l.. Als Dermatologe legte Behçet natürlich das Hauptgewicht auf die Hautveränderungen. Von dermatologischer Seite wurde hervorgehoben, dass die Ophthalmologen die Haut- und Schleimhautveränderungen als wesentliche Teilerscheinung der Gesamterkrankung vernachlässigt hätten. Dazu ist zu sagen, dass die Haut- und Schleimhautveränderungen von mehreren Autoren schon vor Behçet beobachtet wurden (Neuschüler (1898), Rothen-spieler (1898), Adamantiades (1931), Dascalopoulos (1932), Nishimura (1935)). Vor allem erkannte Weve als erster, dass Aphthen, Genitalulcera und Uveitis der Ausdruck einer besonderen Krankheit sind.

Im weiteren betonten die Dermatologen, dass die Augen häufig nur eine ganz leichte Entzündung aufwiesen oder sogar dauernd von entzündlichen Veränderungen verschont blieben. Berücksichtigt man das klinische Bild der O.l. (s. S. 37), so sind auch diese Angaben verständlich, wissen wir doch heute, dass die Uveitis anterior im Beginn

nitunter nur geringe Augenveränderungen verursacht, die äusserlich leicht mit einer einfachen Conjunctivitis verwechselt werden können; die Iridocyclitis kann den dermatologischen Veränderungen eventuell sogar erst nach Jahren nachfolgen. Ist jedoch die verletzende O.l. einmal ausgebrochen, so stehen die Augenerscheinungen so sehr im Vordergrund, dass der Dermatologe über den weiteren Verlauf u.U. gar nicht mehr orientiert ist.

Da eine spezifisch tuberkulöse Infektion in vielen Fällen klinisch ausgeschlossen werden konnte, eine Tuberkulose auch histopathologisch nie mit Bestimmtheit nachgewiesen wurde, aber auch eine chronische Septikaemie (Staphylokokken) oder Fokalttoxikose als Ursache nicht zu beweisen war, war es naheliegend, dass auch andere Autoren wie Franceschetti und Valerio ursächlich ein Virus anschuldigten. Ein Virus allein erklärt jedoch nicht die nodösen bzw. papulo-pustulösen Effloreszenzen. Cavaia nimmt deswegen an, dass das Eintreten eines Virus den Organismus für eine Ansteckung mit Staphylokokken u.U. anfälliger mache. Auf Grund dieser Untersuchungsergebnisse hält heute auch Gilbert - im Gegensatz zu seiner früher vertretenen Auffassung - die in den Hautpusteln gefundenen Staphylokokken für einen unwesentlichen Nebenfund. Auch er schloss sich zunächst der Meinung an, dass ein Virus der Erreger der O.l. sei. Allerdings seien daneben noch allergische Erscheinungen gegenüber einem noch unbekannten Allergen mit im Spiele. Diese sind vielleicht verantwortlich für die Periodizität der Erkrankung, das brüske Auftreten, die kurze Dauer der Anfälle und das häufige Zusammentreffen mit einem Erythema nodosum.

Diese in aetiologischer Hinsicht unklare Lage veranlasste Gilbert vor 2 Jahren, in Anlehnung an seine vor vielen Jahren mitgeteilten Fälle von Iritis bei Weil'scher Krankheit, auch die O.l. in den Kreis seiner Leptospirenuntersuchungen aufzunehmen. Es ergaben sich dabei bei wiederholten und in verschiedenen Laboratorien durchgeführten Untersuchungen in 3 Fällen positive Resultate. Daraus zog Gilbert 1951 den aufseinerregenden Schluss, dass es sich bei der O.l. um eine maligne Leptospirose handle.

Um zu dieser neuen Ansicht Stellung nehmen zu können, ist es unerlässlich, zunächst eingehend auf die bisher bekannt gewordenen Augenveränderungen bei Leptospirosen einzutreten. Eine ausführliche, neuere Zusammenfassung hierüber verdanken wir O. Gsell, St. Gallen. Weitere Angaben sind den Arbeiten von Kathe und Rimpau zu entnehmen.

Das Krankheitsbild der Leptospirosis wird durch menschenpathogene, fadenförmige Lebewesen, sogen. Leptospiren verursacht. Sie bewegen sich wie alle Spirochätales, von denen sie eine Untergruppe bilden, schlängelnd fort und können durch die verletzte Haut oder durch Schleimhäute in den Körper eindringen, ohne jedoch - im Gegensatz zum Primäraffekt bei Syphilis - an der Eintrittsstelle eine Entzündung zu bewirken. In

der Folge kommt es nach einer Inkubationszeit von durchschnittlich 7-14 Tagen, seltener früher, zu einer Allgemeinerkrankung, die meist 2 Stadien erkennen lässt: In einem ersten septischen Stadium von durchschnittlich 4-8 Tagen zirkulieren die Erreger im Blut. Die Blutkultur fällt positiv aus. Es besteht akut auftretendes Fieber, das 3-8 Tage anhält. Dabei sind folgende charakteristische klinische Zeichen nachweisbar:

Algien (Myalgien, Neuralgien, Arthralgien),
Meningismus (ohne pathologischen Liquorbefund, ev. lediglich Druckerhöhung),
Conjunctivitis,
Renale Reizung (Albuminurie, pathologisches Sediment, oft Oligurie),
Relative Bradycardie,
Relative Leucopenie mit Linksverschiebung,
Hypotonie,
Flüchtige Exantheme (seltener).

Nach vorübergehendem Fieberabfall, meist nach einer Woche, tritt die Krankheit in einem zweiten Fieberschub (oft diphasische Kurve) in ihr zweites Stadium der Organlokalisation. Besonders werden in dieser 2. Phase Leber, Niere und Haut befallen, es kommt zum Leptospirenikterus, zur Leptospirenephritis und Leptospirenmeningitis. Ein 4. Erkrankungstypus ist die rein febrile, grippöse oder typhöse Form. Diese 4 Formen von Organerkrankungen können vorwiegend isoliert auftreten, doch sind Kombinationsformen, namentlich hepato-renale Affektionen nicht selten beobachten. Seltener werden andere Organsysteme, wie Gehirn, Herz und Lungen befallen. Dagegen sieht man noch öfters haemorrhagische Diathesen (Kapillarschädigungen) und Haemolyse mit Haemoglobinurie auftreten.

Der Leptospirenikterus (Morbus Weil, infektiöser Ikterus) kommt bei manchen Leptospirentypen gehäuft vor. Bei anderen Leptospirenarten ist die Hepatitis seltener (anikterische oder benigne Leptospirose). Die Gelbsucht kann sehr schwer sein und mehrere Wochen dauern, geht aber nur selten in eine akute gelbe Leberatrophie über.

Die Leptospirenephritis ist entscheidend für die Prognose. Neben leichteren kommen schwere, letal verlaufende Fälle vor. Letztere weisen mehrheitlich gleichzeitig eine Gelbsucht auf, ferner haemorrhagische Diathese und Haemolyse mit Haemoglobinurie.

Dagegen verläuft die Leptospirenmeningitis meist günstig. Sie kann von einer Neuritis optica begleitet sein.

Unter Entwicklung einer Immunität wird der Leptospireninfekt im Verlaufe der 2. Phase von 2-10 Tagen Dauer bei der Mehrzahl der Fälle endgültig überwunden.

bei wenigen Fällen kommt es infolge ungenügender Antikörperbildung oder besonderer Resistenz der Erreger zu einem dritten Stadium der Spätkomplikationen. Hierher zu rechnen sind protrahierte oder rezidivierende Erkrankungen, vor allem die Iridocyclitis, seltener eine subakute bis chronische Meningitis serosa oder Enzephalo-Myelitis.

Seit der Entdeckung der *Leptospira* (L.) *icterohaemorrhagiae* als Ursache des infektiösen Ikterus oder Morbus Weil im Jahre 1915 sind zahlreiche weitere Leptospirentypen beschrieben worden, die für verschiedene, aetiologisch früher ungeklärte Krankheitsbilder verantwortlich zu machen sind. Die verschiedenen Typen lassen sich nur durch die Agglutinations-Lysis-Reaktion des Serums voneinander unterscheiden. Diese Differenzierung in einem besonderen Leptospirenlaboratorium ist wichtig, verursachen doch die einzelnen Typen etwas unterschiedliche klinische Krankheitsbilder. Ferner werden die einzelnen Arten von verschiedenen Tieren beherbergt und von diesen direkt oder indirekt auf den Menschen übertragen. Damit ist die Epidemiologie weitgehend vom Wirtstier abhängig.

Von den zahlreichen, als Leptospirosen erkannten Affektionen seien folgende in Europa vorkommenden Erkrankungen genannt:

Der infektiöse Ikterus oder Morbus Weil. Verursacht wird die Affektion durch folgende L. Typen: a) Morbus Weil: *L. icterohaemorrhagiae* (Übertragung durch Ratten). b) Infektiöse Gelbsucht: *L. bovis* (Übertragung durch Rinder).

Das Feldfieber, eine benigne Leptospirose. Die Affektion ist unter verschiedenen Namen schon vor der Entdeckung der Leptospirenaetiologie beschrieben worden als Sumpf- oder Schlammfieber (Schlesien), Wasserfieber (Russland), Erntefieber (Oberbayern).

Ursachen: *L. grippotyphosa*, *L. sejrö*, *L. australis* (alle durch Mäuse übertragen).

Die Schweinehüterkrankheit, eine biphasische, benigne Meningitis serosa, die zuerst in der Schweiz, in Frankreich und Norditalien bei Schweinehütern und Käsern beobachtet wurde. Die Affektion entsteht durch die beiden Typen *L. pomona* und *L. mitis* (beide durch Schweine übertragen).

Das Canicolafieber, eine mittelschwere, oft mit Meningitis serosa einhergehende, etwas protrahiert verlaufende, durch *L. canicola* bedingte Infektion, die vor allem bei Hundeliebhabern vorkommt (Übertragung durch Hunde).

Das Reisfeldfieber in der Poebene wird in fast 2/3 der Fälle durch *L. bataviae* (Übertragung durch Mäuse), in knapp 1/3 der Fälle durch *L. icterohaemorrhagiae* (Übertragung durch Ratten) verursacht. In vereinzelt Fällen wurden aber auch andere Typen gefunden. Die Affektion ist nicht selten von Gelbsucht begleitet.

6. Das Rohrzuckerfieber, eine febrile, mitunter ikterische Erkrankung der Schärer und Landarbeiter auf Rohrzuckerplantagen in Indonesien und Australien, die durch *L. australis* hervorgerufen wird (Uebertragung durch Mäuse).
7. Von tierischen Leptospirenkrankungen sei die periodische Augenentzündung der Pferde, die sog. Mondblindheit erwähnt. Im Hinblick auf die Gilbert'schen Leptospirenbefunde bei O.l. des Menschen ist die Kenntnis der periodischen Ophthalmie der Pferde besonders wichtig.

Die Erkrankung ist besonders in Deutschland, Frankreich, Italien, Ungarn und Schweiz heimisch, während sie in Pferdezuchten Nordeuropas selten ist. Es war schon lange Zeit bekannt, dass Niederungen und sumpfige Flussgebiete besonders nachteilig wirken und dass das dort gewachsene Futter die Affektion auch bei Pferden anderer Gattungen hervorrufen kann. Das Agens musste somit am Boden und Futter haften, vielleicht aber auch im Trinkwasser vorhanden sein. Neben infektiösen Momenten wurden auch immer wieder alimentäre Mangelzustände und tellurische Einflüsse angeschuldigt. Der Name "Mondblindheit" rührt von der Annahme eines ursächlichen Zusammenhangs mit den Mondphasen her.

Die Häufigkeit ist gross. Je nach der Gegend erkranken 5-20 % aller Pferde. Vor allem werden jüngere Pferde befallen, doch kann die Affektion in jedem Alter vorkommen.

Klinisch ist die Krankheit durch starke Rötung der Conjunctiva, Verdickung und Schwellung der Iris und flockige Trübungen in der Vorderkammer charakterisiert. Im Verlaufe von etwa 14 Tagen klingt die Entzündung ab und das Auge kann nach einigen Wochen wieder sein früheres Aussehen gewinnen. Nach einem freien Intervall von 4 oder mehr Wochen stellt sich jedoch ein Rückfall ein, der nach etwa 2 Wochen wieder zu Abklingen kommt. In der Folge wiederholen sich die Entzündungsschübe nun immer wieder. Dieser rezidivierende Verlauf gab der Krankheit auch den Namen: "periodische Augenentzündung". Beide Augen können gleichzeitig oder nacheinander erkranken.

Zunächst handelt es sich im wesentlichen um eine nicht eitrige Uveitis anterior. Durch die sich wiederholenden Entzündungsschübe schliesslich auch zu Trübung und mitunter Verlagerung der Linse sowie zu mehr oder weniger schweren Veränderungen der Retina und des Glaskörpers. Die Beteiligung sämtlicher inneren Teile des Auges veranlasste denn auch verschiedene Autoren, die Krankheit als nicht eitrige "Panophthalmia recidivans equi" zu bezeichnen. Als Endzustand resultiert nicht selten eine Phthisis bulbi mit ein- oder doppelseitiger Erblindung.

Bezüglich des malignen Verlaufes zeigt damit die gefürchtete Pferdekrankheit zweifellos eine grosse Ähnlichkeit mit der O.l. des Menschen. Gewisse Unterschiede dürfen aber doch nicht übersehen werden. Einmal steht der grossen Häufigkeit der periodischen Augenentzündung die Seltenheit der O.l. gegenüber. Sodann liegen

vereinzelte Berichte über extraokulare Erkrankungen der Pferde vor; dabei handelt es sich aber nicht um die für O.I. charakteristischen Haut- und Schleimhauterscheinungen. Ueber weitere Unterschiede s. Seite 56.

Das Wesen der periodischen Augenentzündung konnte 1948 durch Heusser, Gsell, Pantzer und Wiesmann geklärt werden durch den Nachweis eines hohen Leptospirentiters im Serum und Kammerwasser der erkrankten Pferde. Dabei ergab sich, dass der Titer im Serum im akuten und subakuten Stadium der Erkrankung fast stets positiv ist. Aber auch bei sehr alten Fällen mit Erblindung und bereits abgeklungener Entzündung fand sich im Serum in 90 % der Fälle eine positive Agglutinations-Lysis-Reaktion, wobei jedoch die Titerhöhe mit zunehmendem Alter der Erkrankung abnimmt. Kontrolluntersuchungen bei nicht augenkranken Pferden ergaben dagegen nur in 16 % einen positiven Titer von 1:400 oder mehr, was darauf zurückzuführen ist, dass diese Tiere früher eine L. Infektion ohne manifeste Augenerkrankung durchgemacht haben.

Für das Vorliegen einer L. Infektion spricht besonders auch die positive Agglutinations-Lysis-Reaktion im Kammerwasser erkrankter Augen. Dabei ist auffallend, dass im akuten Stadium der Titer im Kammerwasser meist höher ist als im Blutserum. Ferner ergab sich, dass die Titerwerte im erkrankten Auge höher sind als im gesunden, so dass nicht nur eine Filtration aus dem Blutserum anzunehmen ist. Dagegen fanden sich im Kammerwasser gesunder Kontrolltiere keine L. Antikörper.

Weiter wurde festgestellt, dass der Antikörpertiter im Verlaufe von frischen Erkrankungen von negativen auf sehr hohe Werte ansteigt, um mit dem Rückgang der Entzündung zurückzugehen, bei Rezidiven jedoch wieder anzusteigen.

Als sicherer Beweis für das Vorliegen einer Leptospirose ist schliesslich der kulturelle Leptospirennachweis im Kammerwasser durch Kathe und Mitarbeiter (1951) zu werten.

Die L. Infektion verursacht beim Pferd ausser der Ophthalmie meist keine klinisch fassbaren Symptome. Als Eintrittspforte der Leptospiren sind kleine Verletzungen der Haut und Mundschleimhaut (Zahnwechsel!) anzunehmen. Die Antikörperuntersuchungen ergaben, dass die periodische Ophthalmie der Pferde durch verschiedene L. Typen hervorgerufen werden kann. In der Schweiz fanden sich in 3/5 aller Fälle Antikörper auf L. grippotyphosa. Die Uebertragung dürfte damit wahrscheinlich im feuchten Weidegebiet durch infizierte Feldmäuse erfolgen. Bei etwas mehr als 1/5 der erkrankten Pferde ergab sich eine positive Agglutination auf L. pomona. Infizierte Schweine sind hier die Träger der Krankheit. Etwas weniger häufig liess sich eine Agglutination auf L. australis und L. icterohaemorrhagiae, selten auf andere L. Typen nachweisen. Diese Befunde bei mondblindem Pferd sind durch verschiedene Forscher auch in anderen Ländern bestätigt worden, so in den verschiedensten Gegenden Deutschlands und neuerdings auch in U.S.A. (s. Gsell, Klin. Mbl. 120, 465, 1952).

Die Prognose der Leptospireninfektion ist im wesentlichen vom Grad der hepato-
renalen Schädigung abhängig. Bei ikterischen Erkrankungen beträgt die Letalität
15-35 %. Fehlt dagegen die Gelbsucht, so ist die Prognose fast stets gut. Man hat da-
her die anikterischen Formen mit Recht auch als benigne Leptospirosen bezeichnet.

Nach diesen allgemeinen Ausführungen über Leptospirosen sollen nun die Erkrankun-
gen des Auges bei L.-infektionen auf Grund der Mitteilungen von fast
70 Autoren ausführlicher geschildert werden. Erstmals wurden Augenveränderungen bei
der Weil'schen Krankheit beobachtet. Bei benignen Leptospirosen dagegen wurden Au-
genkomplikationen erst in den letzten Jahren bekannt. In der deutschsprachigen oph-
thalmologischen Literatur sind ausser der bereits erwähnten ausführlichen Zusammen-
fassung von Gsell vor allem die Arbeiten von Doret und Roehm aus der Genf-
Augenklinik (Prof. Franceschetti) sowie Reimer zu erwähnen, die sich mit
den Augenveränderungen bei Leptospirosen befassen. Für jedes der 3 Stadien d. Leptospir-
renerkrankung sind die Augenaaffektionen verschieden:

Im 1. Stadium lässt sich bei genauer Beobachtung in etwa 90 % der Fälle - meist
am 3. und 4. Krankheitstag - eine Conjunctivitis bzw. Episcleritis beider Augen nach-
weisen. Da eine nennenswerte Sekretabsonderung jedoch fehlt, handelt es sich nicht
um eine eigentliche Conjunctivitis, sondern lediglich um eine Hyperaemie der con-
junctivalen und episcleralen Gefässe. Subjektiv besteht meist eine leichte Lichtscheue,
selten werden Augenschmerzen angegeben. Stets heilt die Affektion spontan aus. Bei
haemorrhagischer Diathese können subconjunctivale Blutungen auftreten. Leptospiren
konnten bisher im Bindehautsekret nicht festgestellt werden.

Im 2. Stadium der Organerkrankung kommt es bei Ikterus natürlich zu einer Gelb-
färbung der Sklera und bei gleichzeitiger haemorrhagischer Diathese zu Blutungen
in allen Augenabschnitten. Andere Miterkrankungen der Augen scheinen seltener vorzu-
kommen. Allerdings ist zu sagen, dass systematische Augenuntersuchungen bei Lepto-
spirosen bisher nicht gemacht wurden. Verschiedene Einzelmitteilungen berichten über
das Vorkommen eines die Meningitis serosa begleitenden Papillenoedems sowie einer
oft erst später - nicht selten erst im 3. Stadium - sich einstellenden Neuritis optica
mit meist guter Prognose; die Entwicklung einer postneuritischen Opticusatrophie
scheint nur ausnahmsweise vorzukommen. Eine Chorioiditis wurde nur bei gleichzeiti-
ger Uveitis anterior und Papillitis beobachtet. In seltenen Fällen können infolge Me-
ningitis oder Encephalitis auch flüchtige Augenmuskelparesen und Pupillenstörungen
auftreten. Vereinzelt wurde auch eine Keratitis parenchymatosa beschrieben.

Auf die Spätkomplikationen des 3. Stadiums wurde schon auf Seite 4
hingewiesen. Die meist akut auftretende Iridocyclitis kann bereits am Ende des
2. Phase, frühestens am 14. Tage nach Beginn der klinischen Erscheinungen, auftre-
ten. Meist aber bricht die Affektion erst nach einem symptomlosen Intervall vor

3 Wochen oder 2-6 Monaten, seltener später, aus. Wird in solchen Fällen von Späterkrankung keine genaue Anamnese aufgenommen, so dürfte die Leptospirennatur der Iridocyclitis wohl meist übersehen werden.

Nach Doret und Roehm sowie Gsell sind 3 Verlaufsformen der Iridocyclitis zu unterscheiden:

Die akute, gutartige Iridocyclitis verursacht keine oder nur geringe Glaskörpertrübung und heilt in der Regel ohne Folgen aus. Feine glasige bis weissliche Beschläge auf der Hornhautrückflächesollen nach Reimer charakteristisch sein.

Die protrahierte, schwere Iridocyclitis mit häufig auftretenden Glaskörpertrübungen, die nach Franceschetti eine typische, dichte frontale Membran bilden, die vorhangartig den Glaskörper durchzieht und an deren Oberfläche bisweilen weissliche praezipitatartige, schneeflockenähnliche Auflagerungen zu sehen sind. In einzelnen Fällen wurde auch ein Hypopyon beobachtet.

Die rezidivierende Iridocyclitis. Sie ist typisch für die Leptospirouveitis der Pferde (s. Seite 50). Beim Menschen wurde diese Verlaufsform bisher selten beobachtet. Nach Cimbäl soll sie allerdings nicht so selten sein, weil nach seiner Meinung ein Teil der als Spätkomplikation beschriebenen Uveitiden in Wirklichkeit nicht Ersterkrankungen, sondern Rezidive sein sollen.

Gegenüber ist eine chronische Organerkrankung bzw. chronisch-proliferierende Iridocyclitis nach einer L. Infektion beim Menschen bisher nicht bekannt geworden.

Für eine bestimmte L. art charakteristische Uveitis gibt es nicht, indem alle bekannten Typen eine Iridocyclitis verursachen können. Die Erreger scheinen auf haematogenem Wege in die Iris hineinzugelangen. Nach den tierexperimentellen Versuchen ist anzunehmen, dass die Leptospiren gleich wie in Niere und Nierenbecken auch in der Iris über Monate weiter existieren können. Hinsichtlich der Häufigkeit des Auftretens einer Iridocyclitis nach L. Infektion schwanken die Angaben nicht unbeträchtlich zwischen 1,4 - 44 %. Zur Erklärung dieses unterschiedlichen Verhaltens sind verschiedene Faktoren zu berücksichtigen: Einerseits wurden nicht alle Leptospirosen an der Spaltlampe untersucht und nachkontrolliert, andererseits wurden schon geringste Abweichungen von der Norm, wie z.B. verminderte Reaktion der Pupille auf Belichtung, als ganz leichte Iritis gedeutet. Weiter ist zu berücksichtigen, dass bei manchen Augenentzündungen unklarer Aetiologie gar nicht an eine Leptospirose gedacht wurde. Unsere bisherigen Kenntnisse lassen aber erkennen, dass manifeste Iridocyclitiden bei schwer bis mittelschwer verlaufenden Leptospirosen (Morbus Weil) häufiger sind (10-44 %) als bei benignen Formen (1,4 - 10 %). Nähere Angaben hierüber s. Gsell, (Klin. Mbl. 120, 59, 1952).

Auch hinsichtlich des prozentualen Anteils der Leptospireninfektion als Ursache einer Iridocyclitis werden sehr verschiedene Zahlen mitgeteilt. Während Gilbert 1930 nur 2 Fälle von Morbus Weil unter 500 Iridocyclitiden (= 0,4 %) meldete, berichtete Reimer 1950 in Bremen über 4 sichere Leptospirenfälle unter 30 Iritiden (= 13 %). Anderen Berichten zufolge soll der Anteil der Leptospirosis als Ursache einer Uveitis anterior weniger als 5 % betragen. Bei systematischen Spaltlampenuntersuchungen wird man bei Leptospirosen zweifellos häufiger Iridocyclitiden feststellen als früher angenommen wurde.

Die Prognose der Leptospiren-Iridocyclitis ist im allgemeinen gut, doch sind bei schweren, protrahierten Uveitis Dauerschädigungen möglich.

Die Diagnose der Leptospiren-Iridocyclitis stützt sich vor allem auf den Antikörpernachweis in Blut und Kammerwasser. Im Blutserum spricht lediglich ein Titer von wenigstens 1:400 für Leptospirose. Serومتiter von 1:100 und 1:200 sind mit Vorbehalt zu bewerten. Da Kammerwasser meist nur in ganz geringen Mengen erhältlich ist, sind grössere Verdünnungsreihen und Untersuchungen mit zahlreichen L. typen meist nicht möglich. Man begnügt sich deswegen im allgemeinen mit einer Titerbestimmung 1:4 bis 1:20 und 1:100 mit Testung auf 1-2 L. arten. Ein Kammerwassertiter 1:8 darf als positiv bewertet werden. Er kann wie bei der Mondblindheit der Pferde auch beim Menschen höher sein als der Serumwert. Ein Vergleich des Kammerwasser- und Serومتiters ist demnach wichtig. Wertvoll sind auch Punktatsvergleiche von kranken Auge mit hohem Titer und gesundem Auge mit niedrigem Titer (s. auch Seite 51).

Der Nachweis der Leptospiren im Kammerwasser des menschlichen Auges ist schwierig und bis heute nur 2 Forschern geglückt (Paganì (1948) durch Tierversuch, Cimbali (1951) durch Tierversuch und Kultur).

Der cytologische Kammerwasserbefund ergab in wenigen bisher untersuchten Fällen trotz akutem Krankheitsbild vorwiegend Lymphocyten.

Diese kurze Zusammenfassung des Krankheitsbildes der Leptospirosis unter spezieller Berücksichtigung der dabei auftretenden Augenveränderungen erlaubt uns nun, zu den von Gilbert bei O. l. erhobenen Befunden Stellung zu nehmen. In den folgenden 3 Fällen von O. l. berichtet er über eine positive L. -Agglutination:

Bei Fall I aus Hamburg mit seit 4 Jahren bestehender O. l. betrug der Serومتiter im Laboratorium Lübeck 1:400 auf L. canicola. Der Fall war auch in St. Gallen positiv, Kammerwassertiter in Lübeck 1:4 und 1:8, Kultur negativ. Nach den Angaben von Gsell wurden in diesem Fall Agglutinationsuntersuchungen an 8 verschiedenen Daten ausgeführt. Dabei soll der Serومتiter nur 2 mal maximal 1:400 betragen haben.

Während die übrigen Kontrolluntersuchungen negativ ausfielen oder lediglich einen Titer von maximal 1: 200 auf *L. canicola* ergaben. Gleichzeitig fand sich eine Nebenreaktion von 1: 50 (Lübeck) bzw. 1: 100 (St. Gallen) auf *L. icterohaemorrhagiae*.

Bei Fall II aus Strassburg ergab sich im Laboratorium Lübeck ein Serumtiter von zunächst 1: 800, später 1: 1600 auf *L. icterohaemorrhagiae*. Der Liquortiter betrug 1: 2. Kontrolluntersuchungen nach 2 Monaten unverändert. Dagegen fiel die Agglutinationsreaktion in St. Gallen und in Strassburg negativ aus.

Bei Fall III aus Lissabon fand man in Lübeck einen Serumtiter von 1: 50, später 1: 80 und 1: 100 auf *L. icterohaemorrhagiae*. Kontrolluntersuchungen in Lissabon, St. Gallen und Freiburg ergaben dagegen ein negatives Resultat.

Ueber diese positiven Leptospirenbefunde bei O.l. fand während der 57. Tagung der Deutschen Ophthalmologischen Gesellschaft in Heidelberg (1951) eine eingehende Aussprache statt. Dabei ergab sich, dass alle Autoren, die die Gilbert'schen Angaben nachprüfen konnten, stets negative Resultate erhielten (4 Fälle von Franceschetti, je 2 Fälle von Linnen, Pau und Schulte). Im weiteren berichtete auch O. Gsell über negative Agglutinationsproben bei einem Fall von O.l., den K. Rehsteiner (St. Gallen) längere Zeit beobachten konnte.

Ein völlig negatives Resultat ergab auch der eigene Fall. In 2 zu verschiedenen Zeiten entnommenen und als Eilsendung in 2 verschiedene Institute verschickten Blutproben fanden sich keine Leptospiren-Antikörper: Im bakteriologischen Institut St. Gallen (Dezember 1951) wurden Agglutinations-Lysisversuche mit 8, im Hygienischen Institut Frankfurt a. M. (April 1952) sogar mit 35 verschiedenen *L.*-Stämmen ausgeführt. Sämtliche Agglutinationsproben verliefen negativ. Dabei ist festzuhalten, dass die O.l. zur Zeit der Blutentnahme noch aktiv war. Gegen eine Abheilung spricht ja auch die stets stark erhöhte Blutsenkungsgeschwindigkeit (s. Krankengeschichte S. 20/ff.).

Diese negativen Ergebnisse scheinen Gilbert nicht stichhaltig genug zu sein. Zu ihrer Erklärung führt er verschiedene Ursachen an:

1. Die klinische Diagnose müsse sicher sein. Eine rezidivierende Hypopyon-Uveitis sei nur dann eine maligne O.l., wenn ausser den okulären Veränderungen eine Stomatitis aphthosa, Hautveränderungen und Genitalulcera vorhanden seien.
2. Die Agglutinationsproben müssen zur rechten Zeit, in mehreren Instituten und mit zahlreichen *L.*-Stämmen ausgeführt werden.
3. Technische Unvollkommenheiten, wie lange Transportdauer oder Absetzung des Blutes an der Gefässwand, können die Agglutination beeinträchtigen. Starke bakterielle Verunreinigungen vermögen ein positives Resultat vorzutäuschen.

4. Auch die Schwankungen des Serومتiters mit Absinken nach Monaten oder Negativwerden nach Jahren sind zu berücksichtigen.

Gilbert schliesst aus diesen Darlegungen, dass ein negativer Agglutinationsbefund nicht gegen eine Leptospirose spreche.

Den Ansichten Gilberts stehen jedoch einige gewichtige Gründe gegenüber, die eine Leptospireninfektion als Ursache einer O. l. wenig wahrscheinlich erscheinen lassen:

1. Von den 3 Gilbert'schen Fällen zeigen 2 einen nur niedrigen Leptospiren-Agglutinationstiter im Blut (1: 400 oder weniger). Wie auf Seite 54 ausgeführt wurde, sind Serومتiter von weniger als 1: 400 nur mit Vorbehalt zu bewerten. Diese niedrigen L. -titer können nun sehr wohl eine früher durchgemachte, längst abgeheilte L. -Infektion, die mit der O. l. in keinem aetiologischen Zusammenhang steht, anzeigen. Auch können verschiedene Erkrankungen in unspezifischer Weise niedrige Titer vorübergehend ansteigen lassen, ohne jedoch ursächlich mit einer L. -Infektion in Beziehung zu stehen.
2. Dem gegenüber sind die Titer bei der durch Leptospiren bedingten periodischen Ophthalmie der Pferde sowohl im Blut wie im Kammerwasser ausgesprochen hoch. Aber auch sehr alte Fälle mit Erblindung und bereits abgeklungener Augenentzündung zeigen im Serum meist noch eine positive Agglutinationsprobe (s. S. 51). Die Befunde bei O. l. stehen diesen Erhebungen diametral gegenüber.
3. Die periodische Ophthalmie der Pferde ist sehr häufig, während die O. l. äusserst selten beobachtet wird.
4. Chronische, über Jahre sich hinziehende, aktive L. -Infekte sind bis jetzt bei Menschen nicht bekannt geworden.
5. Das gleichzeitige Vorkommen einer Stomatitis aphthosa, von pustulösen Hauteffloreszenzen sowie Genitalulcera wurde weder bei den menschlichen Leptospirosen noch bei der periodischen Ophthalmie der Pferde beobachtet.
6. Die bei der O. l. wiederholt beschriebene Ueberempfindlichkeit der Haut, die Thrombosierung nach Venenpunktionen sowie die Verschlimmerung des Krankheitsbildes durch Verabreichung von Sulfonamiden oder Antibioticis spricht für die Mitwirkung allergischer Faktoren und kommt bei den Leptospirosen kaum vor.
7. Auch die Unwirksamkeit der Aureomycintherapie spricht eher gegen das Vorliegen einer Leptospirose als Ursache einer O. l.

Die Frage der Aetiologie der O. l. ist nach diesen Darlegungen durchaus noch offen. Es sind deshalb weitere Untersuchungen zu fordern, mit Kontrollen in verschiedenen

Laboratorien sowie Kulturversuchen. Erst der Nachweis von Leptospiren im Kammerwasser eines an rezidivierender Hypopyon-Uveitis erkrankten Auges würde den Beweis erbringen, dass es sich bei der O. I. tatsächlich um eine maligne Leptospirose handelt.

f) Therapie

Trotz unzähliger Behandlungsversuche ist die Prognose der O. I. nach wie vor schlecht. Auch der eigene Fall lehrt, dass die Therapie nur symptomatisch ist und der maligne Verlauf durch keine Medikamente aufgehalten werden kann. Unter den zahlreichen, bisher erfolglos zur Anwendung gelangten Mitteln sind vor allem Salvarsan, Germanin, Sulfonamide, Penicillin, Streptomycin und Antihistaminica zu nennen. Auch die s. Zt. von Urbanek empfohlene Bluttransfusion vermochte die Prognose nicht zu bessern; in allen Fällen von zunächst scheinbar günstiger Beeinflussung war der Erfolg nur vorübergehend. Das Gleiche ist zu sagen von der Behandlung mit Staphylokokken-Vaccine. Die neueren Antibiotica Aureomycin, Chloromycetin und Terramycin wurden in letzter Zeit ebenfalls angewandt, jedoch bisher ohne überzeugenden Erfolg. Dass dieses Verhalten gegen eine Leptospirose als Ursache der O. I. spricht, wurde bereits erwähnt. Allerdings ist die Zahl der damit behandelten Patienten noch zu gering, um schon ein abschliessendes Urteil zu fällen. Es ist denkbar, dass Aureomycin und Terramycin bei frühzeitiger Verabreichung anders wirken als in Spätstadien. Auffallende Erfolge meldete Gilbert vor kurzem von der Serotherapie. Nach seinen Erhebungen soll die Affektion durch das Leptospirenserum der Behringwerke günstig beeinflusst werden. Ob es sich hier tatsächlich um eine Dauerwirkung handelt, muss die Zukunft lehren. Der Effekt ist wie bei der parenteralen Eiweiss-therapie vielleicht ganz unspezifisch. Nach O. Gsell sah man übrigens von der Serotherapie bei Leptospirosen keine überzeugende Wirkung.

Mehrfach erwähnt wurde die Tatsache, wonach unmittelbar an perorale oder parenterale Verabreichung von Medikamenten, wie Sulfonamide, Penicillin, Aureomycin oder Staphylokokken-Vaccine ein schwerer Anfall von Hypopyon-Uveitis auftrat (s. S. 34). Dieses Verhalten spricht, wie auch die Ueberempfindlichkeit der Haut und die Neigung zu Thrombosierung bei Venenpunktionen, für die Mitwirkung allergischer Vorgänge. Man wird daher in Zukunft besonders auch der Allergie Beachtung schenken müssen. Wohl waren Antihistaminica bisher ohne Erfolg. Das will aber nicht heissen, dass auch andere Antiallergica wirkungslos sein werden. Vor allem könnte Cortison - lokal und vor allem parenteral verabfolgt - geeignet sein, eine entscheidende Wendung in der Therapie der O. I. herbeizuführen. Unter Berücksichtigung der infektiösen Noxe wäre dabei vor allem eine frühzeitige kombinierte Behandlung von Aureomycin, Terramycin oder Chloromycetin mit Cortison ins Auge zu fassen. Ob die O. I. dadurch günstig beeinflusst und die Erkrankung des 2. Auges unter Umständen verhindert werden kann, müssen zukünftige Untersuchungen zeigen.

Gegenüber der schweren Augenerkrankung treten die übrigen extraokulären Erscheinungen, speziell die Haut- und Schleimhautveränderungen, vollkommen in den Hintergrund. Auch ihre Behandlung geschieht durch symptomatische Mittel. Einen günstigen Einfluss scheinen dabei vor allem hohe Dosen von Nikotinsäureamid (z.B. Benicot "Roche") zu bewirken.

5. ZUSAMMENFASSUNG

1. Nach einer Uebersicht über 62 bisher in der Literatur beschriebene Fälle von Ophthalmia lenta (= rezidivierende Hypopyon-Uveitis) wird eingehend über einen eigenen Fall dieses sehr seltenen Krankheitsbildes berichtet.
2. Die Affektion befällt vor allem das männliche Geschlecht im Alter von 20-40 Jahren und ist durch eine über Jahre sich hinziehende rezidivierende Iridocyclitis beider Augen charakterisiert. Die einzelnen Entzündungsschübe, die sich etwa alle 4-8 Wochen einzustellen pflegen, sind nicht immer von einem Hypopyon begleitet.
3. Hinzu kommen typische, ebenfalls rezidivierende Exantheme der Haut, Aphthen der Mundschleimhaut und Ulcerationen am Genitale.
4. Bei der Augenerkrankung handelt es sich primär meist um eine unspezifische, aetiologisch nicht geklärte Uveitis, die schliesslich fast stets zu doppelseitiger völliger oder praktischer Erblindung führt.
5. Einseitige typische Fälle von O. l. sind vereinzelt beschrieben worden, doch ist ihr Vorkommen mit grosser Reserve zu beurteilen. Einerseits wissen wir, dass das 2. Auge noch nach Jahren erkranken kann, andererseits lehrt der eigene Fall, dass ein scheinbar gesundes Auge biomikroskopisch wohl meist ebenfalls Zeichen einer Iridocyclitis zeigt. Damit wäre die Uveitis auch in solchen scheinbar einseitigen Fällen in Wirklichkeit doppelseitig und es beständen lediglich quantitative Unterschiede zwischen den beiden erkrankten Augen. Das makroskopisch gesunde Auge kann dabei jederzeit auch von einer massiven, malignen Iridocyclitis befallen werden.
6. Die Ursache der O. l. ist noch nicht geklärt. Neueren Ansichten zufolge soll es sich um eine besondere Viruserkrankung handeln, wobei allerdings noch wesentliche allergische Momente mitwirken dürften. Verschiedene Argumente sprechen gegen die letzten Erhebungen Gilberts, wonach die Erkrankung wie die periodische Augenentzündung der Pferde (Mondblindheit) durch Leptospiren bedingt sei.
7. Alle Behandlungsversuche blieben bisher erfolglos und beschränkten sich auf rein symptomatische Massnahmen. Ob die Prognose der Erkrankung durch frühzeitige Behandlung mit Cortison in Verbindung mit neueren Antibioticis gebessert werden kann, muss die Zukunft lehren.

An dieser Stelle möchte ich Herrn P. D. Dr. E. Bürki für die Ueberlassung des Falles und für die Unterstützung der Arbeit bestens danken.

7. LITERATURVERZEICHNIS

- Adamantiades, B. Ann. Ocul. 168, 271, 1931
 " Ann. Ocul. 179, 143, 1946
- Akiwa, J. Acta Soc. Ophthal. Jap. 39, Beih. 458, 1935; ref. Zbl. ges. Ophthal. 36, 298
- Appelmans, M. Ann. Ocul. 180, 179, 1947
- Behçet, H. Dermat. Wschr. 105, 1152, 1937
 " Dermat. Wschr. 107, 1037, 1938 II
 " Bull. Soc. franç. Dermat. et Syph. 3, 1938
 " Med. Welt 1222, 1939
- Bitsch, W. Klin. Mbl. Augenheilk. 17, 56, 1879
- Blobner, F. Zschr. Augenheilk. 91, 129, 1937
- Blüthe, L. Diss. Heidelb. 1908
- Bocci, G. Boll. Ocul. 28, 32, 1949
- Bürgi, O. Ber. d. Univ. Zürich 36, 15, 1935
- Carol, O. Med. Tijdschr. voor Geneeskunde, 1, 369, 1928
- Carrere, L. Congr. Soc. franç. Ophtal. Paris 44, 345, 1931
- Cavara, V. Boll. Ocul. 19, 789, 1940
 " Klin. Mbl. Augenheilk. 104, 629, 1940
- Cimbal, O. Ber. Dtsch. Ophthal. Ges. 1951, S. 72 und 79
- Dascalopoulos, N. Ann. Ocul. 169, 387, 1932
- Deggeler, S. Klin. Mbl. Augenheilk. 83, 483, 1929
- Delord, E. Ann. Ocul. 177, 366, 1941
- Dolganoff, W., Gasteff, A. Russ. ophthal. J. 3, 277, 1926; ref. Klin. Mbl. Augenheilk. 77, 739, 1927
- Doret, M., Roehm, A. Klin. Mbl. Augenheilk. 118, 51, 1951
- Faaborg, K. Acta otolarng. Stockh. 36, 146, 1948; ref. Zbl. ges. Ophthal. 52, 183
- Ferdinando, R. Boll. Ocul. 22, 81, 1943
- Ferrata, L., Montanelli, M. Ann. oftal. 75, 10, 1949
- Foss, B. Acta ophthal. Kobenh. 19, 293, 1941
- Franceschetti, A., Valerio, M. Atti 35. Congr. Soc. ophthal. ital. 291, 1939
 " Rass. ital. 9, 1, 1940
- Franceschetti, A. Ber. Dtsch. Ophthal. Ges. 1951, S. 77
- Frisch, A. V., Pilat, A. Graefes Arch. Ophthal. 121, 504, 1929
- Fuchs, A. Dtsch. Med. Wschr. 36, 1503, 1926
- Gil, R. Arch. oftal. Buenos Aires 12, 679, 1926; ref. Zbl. ges. Ophthal. 17, 844
- Gilbert, W. Jahresber. Ophthal. 462, 340, 1919
 " Münchn. Med. Wschr. 893, 1919 II

- Gilbert, W. Jahresber. Ophthal. 47, 302, 1920
- " Arch. Augenheilk. 86, 29, 1920
- " Arch. Augenheilk. 87, 27, 1921
- " Klin. Mbl. Augenheilk. 71, 409, 1923
- " Klin. Mbl. Augenheilk. 73, 775, 1924
- " Wien. Klin. Wschr. Jg. 38, 3, 87, 1925
- " Arch. Augenheilk. 96, 119, 1925
- " Klin. Mbl. Augenheilk. 85, Beih. S. 65, 1930
- " Uebers. ber. Zbl. ges. Ophthal. 34, 634, 1935
- " Uebers. ber. Zbl. ges. Ophthal. 43, 640, 1939
- " Klin. Mbl. Augenheilk. 113, 1, 1948
- " Klin. Mbl. Augenheilk. 119, 607, 1951
- " Ber. Dtsch. Ophthal. Ges. 1951, S. 67
- Gravemeyer, E.C. Nederl. Tijdschr. Geneesk. 1378, 1942
- Grignolo, A. Ophthalmologica 118, 989, 1949
- Gsell, O. u.a. Ophthalmologica 112, 320, 1946
- Gsell, O. Leptospirosen, Verlag Hans Huber, Bern, 1952
- " Klin. Mbl. Augenheilk. 120, 449, 1952
- Heusser, H. Schw. Arch. Tierheilk. 287, 1948
- Heusser, H., Gsell, O. u.a. Schw. Med. Wschr. 78, 756, 1948
- Heuven, J.A. Trans. ophthal. Soc. U.K. 50, 568, 1930
- v. Hippel, E. Graefes Arch. Ophthal. 128, 272, 1932
- Hugonnier, R. Inaug. Diss. Lyon: E. Vitte, 1941
- Jensen, T. Acta derm.-ven. Stockh. 22, 64, 1941; ref. Zbl. ges. Ophthal. 46, 539
- Kathe, J. Leptospirosen, Zschr. ärztl. Fortbild. 23, 1951
- Katzenelson, A. Russ. ophthal. J. 5, 484, 1925; ref. Zbl. ges. Ophthal. 16, 127
- Kawabata, H. Chuo-Ganka-Iho 27, H. 9, 29, 1935; ref. Zbl. ges. Ophthal. 35, 209
- Kayser, B. Klin. Mbl. Augenheilk. 66, 650, 1921
- Klainguti, R. Schw. Med. Wschr. 646, 1948
- " Ophthalmologica 116, 211, 1948
- Knapp, P. Schw. Med. Wschr. 1288, 1941 II
- " Klin. Mbl. Augenheilk. 108, 502, 1942
- Koepe, L. Graefes Arch. Ophthal. 94, 267, 1917
- Kreutzfeld Klin. Mbl. Augenheilk. 79, 546, 1927
- Linnen, H.J. Ber. Dtsch. Ophthal. Ges. 1951, S. 76
- Mach, R. u.a. Helvet. Med. Acta, 7, 552, 1941
- Marucci, L. Boll. Ocul. 19, 355, 1940
- Michaelis, A. Bruxell. Méd. 336, 1937
- Nakayama, N. Graefes Arch. Ophthal. 116, 249, 1926
- Neuschüler, A. Ref. in Nagel-Michels Jahresber. 1898

- Nishimura, M. Lues (Kyoto) 12, 149, 1935; ref. Zbl. ges. Ophthal. 35, 516
- Oeztürk, M.H. Ophthalmologica 108, 288, 1944
- Pau, H. Klin. Mbl. Augenheilk. 119, 480, 1951
- " Ber. Dtsch. Ophthal. Ges. 1951, S. 76
- Pillat, A. Zschr. Augenheilk. 83, 362, 1934
- " Klin. Mbl. Augenheilk. 120, 95, 1952
- Planner, H., Remenowsky, F. Arch. Dermat. u. Syph. 140, 162, 1922
- Proppe, A. Arch. Dermat. 183, 392, 1948
- Quaglino, A. Ann. Ophthalm. 1, 7, 1871
- Reimer, L. Klin. Mbl. Augenheilk. 118, 476, 1951
- Reis, W. Klin. Mbl. Augenheilk. 44, II, 203, 1906
- Rimpau, W. Leptospirose, Urban & Schwarzenberg, München-Berlin, 1950
- Rosenow, E.C., Park, F.J. amer. med. Assoc. 91, 621, 1928; ref. Zbl. ges. Ophthal. 20, 876
- Schmidt, R. Graefes Arch. Ophthal. 142, 185, 1940
- Schulte, D. Ber. Dtsch. Ophthal. Ges. 1951, S. 77
- Schultheiss, H. Schw. Med. Wschr. 1290, 1941, II
- Shigeta, Nippon Gankagakkai Zasshi 28, 516, 1924 (zit. von Gilbert, W.)
- Sicharulidze, I. Arch. Ophthal. 8, 658, 1932
- Stähli, J. Klin. Mbl. Augenheilk. 69, 721, 1923
- Stromberg, S. Klin. Mbl. Augenheilk. 100, 615, 1938
- Thies, O. Klin. Mbl. Augenheilk. 116, 44, 1950
- " Klin. Mbl. Augenheilk. 119, 486, 1951
- Trousseau, Bull. Soc. Ophthal. Paris 429, 1890
- Ueberreiter, O. Schw. Med. Wschr. 20, 1109, 1939
- Urbanek, J. Zschr. Augenheilk. 67, 111, 1929
- " Zschr. Augenheilk. 69, 174, 1929
- " Bedeut. d. Thc. f.d. entz. Erkr. d. Uvealtrakt., Karger-Verlag Berlin, 1929
- " Zschr. Augenheilk. 79, 145, 1932
- " Zschr. Augenheilk. 83, 357, 1934
- " Zschr. Augenheilk. 85, 262, 1935
- " Zschr. Augenheilk. 91, 320, 1937
- Weekers, L., Reginster, H. Bull. Soc. belge Ophthal. 76, 31, 1938
- Weve, H. Arch. Augenheilk. 93, 14, 1923
- Whitwell, G. Brit. J. Dermat. Syph. 46, 414, 1934; ref. Arch. Ophthal. 946, 1937



